



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

HEMOFILIA EN LA ADOLESCENCIA FUNDAMENTADO EN LA
TEORÍA DEL AUTOCUIDADO DE DOROTHEA OREM

MOROCHO QUIZHPE MABEL MAYTEE
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MOROCHO VALLEJO MAYRA ELIZABETH
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MACHALA
2022



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

HEMOFILIA EN LA ADOLESCENCIA FUNDAMENTADO EN LA
TEORÍA DEL AUTOCUIDADO DE DOROTHEA OREM

MOROCHO QUIZHPE MABEL MAYTEE
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MOROCHO VALLEJO MAYRA ELIZABETH
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MACHALA
2022



UTMACH

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

CARRERA DE ENFERMERÍA

TRABAJO TITULACIÓN
ANÁLISIS DE CASOS

HEMOFILIA EN LA ADOLESCENCIA FUNDAMENTADO EN LA TEORÍA DEL
AUTOCUIDADO DE DOROTHEA OREM

MOROCHO QUIZHPE MABEL MAYTEE
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

MOROCHO VALLEJO MAYRA ELIZABETH
LICENCIADA EN ENFERMERÍA

CHAMBA TANDAZO MARLENE JOHANA

MACHALA, 31 DE AGOSTO DE 2022

MACHALA
2022

HEMOFILIA EN LA ADOLESCENCIA FUNDAMENTADO EN LA TEORIA DE AUTOCUIDADO DE DOROTHEA OREM

INFORME DE ORIGINALIDAD

0%

INDICE DE SIMILITUD

0%

FUENTES DE INTERNET

0%

PUBLICACIONES

0%

TRABAJOS DEL ESTUDIANTE

ENCONTRAR COINCIDENCIAS CON TODAS LAS FUENTES (SOLO SE IMPRIMIRÁ LA FUENTE SELECCIONADA)

< 1%

★ mejorconsalud.as.com

Fuente de Internet

Excluir citas

Apagado

Excluir coincidencias

Apagado

Excluir bibliografía

Apagado

CLÁUSULA DE CESIÓN DE DERECHO DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO DIGITAL INSTITUCIONAL

Las que suscriben, MOROCHO QUIZHPE MABEL MAYTEE y MOROCHO VALLEJO MAYRA ELIZABETH, en calidad de autoras del siguiente trabajo escrito titulado HEMOFILIA EN LA ADOLESCENCIA FUNDAMENTADO EN LA TEORÍA DEL AUTOCUIDADO DE DOROTHEA OREM, otorgan a la Universidad Técnica de Machala, de forma gratuita y no exclusiva, los derechos de reproducción, distribución y comunicación pública de la obra, que constituye un trabajo de autoría propia, sobre la cual tienen potestad para otorgar los derechos contenidos en esta licencia.

Las autoras declaran que el contenido que se publicará es de carácter académico y se enmarca en las disposiciones definidas por la Universidad Técnica de Machala.

Se autoriza a transformar la obra, únicamente cuando sea necesario, y a realizar las adaptaciones pertinentes para permitir su preservación, distribución y publicación en el Repositorio Digital Institucional de la Universidad Técnica de Machala.

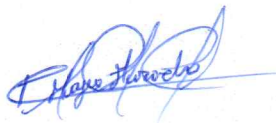
Las autoras como garantes de la autoría de la obra y en relación a la misma, declaran que la universidad se encuentra libre de todo tipo de responsabilidad sobre el contenido de la obra y que asumen la responsabilidad frente a cualquier reclamo o demanda por parte de terceros de manera exclusiva.

Aceptando esta licencia, se cede a la Universidad Técnica de Machala el derecho exclusivo de archivar, reproducir, convertir, comunicar y/o distribuir la obra mundialmente en formato electrónico y digital a través de su Repositorio Digital Institucional, siempre y cuando no se lo haga para obtener beneficio económico.

Machala, 31 de agosto de 2022



MOROCHO QUIZHPE MABEL MAYTEE
0707091203



MOROCHO VALLEJO MAYRA ELIZABETH
0705800019

DEDICATORIA

El presente trabajo de investigación se lo dedico principalmente a Dios debido a que gracias a su sabiduría y su bondad nos permite estar vivos cada día.

Por consiguiente, agradecemos a nuestros padres que nos han apoyado cada día a seguir estudiando brindándonos siempre el apoyo que necesitamos cada día, además por ofrecernos una ayuda económica la cual nos ha sido de mucha utilidad para desarrollar nuestro estudio de caso de titulación y terminar nuestro proceso de estudio.

Mabel Morocho Quizhpe
Mayra Morocho Vallejo

RESUMEN

Introducción: La hemofilia es una enfermedad de carácter hereditario que afecta al sistema de coagulación, está relacionada con la mutación de los genes del factor 8 y 9 más conocida como la hemofilia A y la B. Está asociada con el gen del cromosoma X, por lo cual es más común su transmisión en el sexo masculino, mientras tanto el género femenino es su principal portador. Los síntomas más característicos de la hemofilia son los hematomas, sangrado, dolor y hemartrosis que se presenta a nivel de las rodillas, tobillos e incluso los codos. Al producirse constantemente este tipo de afección se pueden producir daños en las articulaciones ocasionando complicaciones como artropatía crónica, sinovitis hemofílica e incluso hemorragia intracraneal. Según los datos estadísticos a nivel mundial existen 1.125.000 personas con hemofilia, representando el 80 % al tipo A. El Ministerio de Salud Pública del Ecuador manifiesta que durante el año 2018 existen 1348 pacientes con hemofilia, de los cuales 763 corresponden a hemofilia A y 585 presentan el tipo B. En el año 2019 “El Programa Nacional de Sangre” reportó en la Provincia de El Oro 19 casos de hemofilia A. La Federación Mundial de Hemofilia, recomienda que la forma más conveniente de abordar a estos pacientes y su familia es brindando asistencia multidisciplinaria basada en protocolos estandarizados. Considerando a la enfermera/o como ente importante en el fomento de la teoría del autocuidado mediante la educación del individuo y familia promoviendo el autotratamiento ,capacitándolos en el tratamiento ambulatorio y con especial atención a los adolescentes con hemofilia en su adherencia al tratamiento. Actuando de forma oportuna ante situaciones de emergencias, con el fin de disminuir los ingresos hospitalarios. **Objetivo:** el trabajo tuvo el propósito de analizar la hemofilia en la adolescencia fundamentado en la Teoría del autocuidado de Dorothea Orem. **Metodología:** La investigación fue tipo descriptiva y cualitativa. La recolección de información se realizó a través de la historia clínica y revistas científicas de alto impacto tales como Scielo, Scopus, Dialnet y Pubmed. La elaboración del estudio de caso clínico parte de las premisas de un adolescente 18 años de edad atendido en el área de medicina interna del Hospital Teófilo Dávila, recibió su medicación hasta los 11 años en la Ciudad de Guayaquil y de Loja. A partir de esa fecha hasta la actualidad sigue recibiendo su tratamiento en el hospital. Antecedentes personales alergia a los AINES, antecedentes quirúrgicos a los 14 años de edad se realizó injerto de piel en el tobillo el cual fue

extraído del muslo derecho. **Conclusión:** La hemofilia es considerada como una enfermedad huérfana, que se originó en el paciente por una mutación Novo que afectó significativamente su calidad de vida por lo que requiere una valoración integral del equipo de salud, dentro de sus manifestaciones clínicas estuvieron el dolor, edema a nivel de rodilla derecha y hematoma. En relación a los factores de riesgo la edad y el sexo masculino contribuyen a la presencia de la aparición de la enfermedad. El proceso de atención de enfermería fundamentado en la Teoría del autocuidado permitió realizar la valoración, establecer el diagnóstico enfermero, elaborar un plan de intervención y evaluar los resultados del cuidado, evitando complicaciones futuras y preparando a la familia para el apoyo que debe brindar y el fortalecimiento del autocuidado.

Palabras claves: Hemofilia-adolescencia-Teoría del autocuidado-Dorothea Orem

ABSTRACT

Introduction: Hemophilia is a hereditary disease that affects the coagulation system, it is related to the mutation of the factor 8 and 9 genes, better known as hemophilia A and B. It is associated with the X chromosome gene, for which is more common its transmission in the male sex, meanwhile the female gender is its main carrier. The most characteristic symptoms of hemophilia are bruising, bleeding, pain and hemarthrosis that occurs at the level of the knees, ankles and even the elbows. As this type of condition constantly occurs, damage to the joints can occur, causing complications such as chronic arthropathy, hemophilic synovitis and even intracranial hemorrhage. According to statistical data worldwide there are 1,125,000 people with hemophilia, representing 80% type A. The Ministry of Public Health of Ecuador states that during the year 2018 there are 1,348 patients with hemophilia, of which 763 correspond to hemophilia A and 585 have type B. In 2019 "The National Blood Program" reported 19 cases of hemophilia A in the Province of El Oro. The World Federation of Hemophilia recommends that the most convenient way to approach these patients and their family is providing multidisciplinary assistance based on standardized protocols. Considering the nurse as an important entity in promoting the theory of self-care through the education of the individual and family, promoting self-treatment, training them in outpatient treatment and with special attention to adolescents with hemophilia in their adherence to treatment. Acting in a timely manner in emergency situations, in order to reduce hospital admissions. **Objective:** the work had the purpose of analyzing hemophilia in adolescence based on Dorothea Orem's Theory of self-care. **Methodology:** The research was descriptive and qualitative. Information was collected through medical records and high-impact scientific journals such as Scielo, Scopus, Dialnet and Pubmed. The elaboration of the clinical case study starts from the premises of an 18-year-old adolescent treated in the internal medicine area of the Teófilo Dávila Hospital, who received medication from him until he was 11 years old in the City of Guayaquil and Loja. From that date to the present he continues to receive his treatment at the hospital. Personal history of allergy to NSAIDs, surgical history at 14 years of age, a skin graft was performed on the ankle, which was extracted from the right thigh. **Conclusion:** Hemophilia is considered an orphan disease, which originated in the patient due to a Novo mutation that significantly affected their quality of life, which requires a comprehensive assessment of the health team, within its clinical manifestations were

pain, edema at the level of the right knee and hematoma. In relation to the risk factors, age and male sex contribute to the presence of the onset of the disease. The nursing care process based on the Self-Care Theory allowed the evaluation to be carried out, the nursing diagnosis to be made, an intervention plan to be made, and the care results to be evaluated, avoiding future complications and preparing the family for the support they should provide and the strengthening of self-care.

Keywords: Hemophilia-adolescence-Self-care theory-Dorothea Orem

ÍNDICE

| | |
|---|-----------|
| DEDICATORIA | 1 |
| RESUMEN | 2 |
| ABSTRACT | 4 |
| INTRODUCCIÓN | 8 |
| 1. CAPÍTULO I. GENERALIDADES DEL OBJETO DE ESTUDIO | 10 |
| 1.1 Definición y contextualización del objeto de estudio | 10 |
| 1.2. Hechos de interés | 11 |
| 1.3 Objetivos de la Investigación | 12 |
| 1.3.1 Objetivo General | 12 |
| 1.3.2 Objetivo Específico | 12 |
| 2. CAPÍTULO II. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICO EPISTEMOLÓGICA | 13 |
| DEL ESTUDIO | 13 |
| 2.1 Descripción del enfoque epistemológico de referencia | 13 |
| 2.1.1 Historia Natural de la Enfermedad | 13 |
| 2.2 Bases teóricas de la investigación | 15 |
| 2.2.1 Hemofilia | 15 |
| 2.2.2 Clasificación de la hemofilia | 15 |
| 2.3 Etiología | 16 |
| 2.4 Cuadro clínico | 16 |
| 2.5 Factores de riesgos | 17 |
| 2.6 Complicaciones | 17 |
| 2.7 Diagnóstico | 17 |
| 2.8 Tratamiento | 19 |
| 2.8.1 Manejo multidisciplinario | 19 |
| 2.8.2 Tratamiento farmacológico | 19 |
| 2.8.3 Tratamiento a demanda | 19 |
| 2.8.4 Tratamientos coadyuvantes | 20 |
| 2.8.4.1 Desmopresina | 20 |
| 2.8.4.2 Antifibrinolíticos | 21 |
| 2.8.4.3 Ácido tranexámico | 21 |
| 2.8.4.4 Plasma fresco congelado y crioprecipitados | 21 |
| 2.8.4.5 Analgesia | 21 |
| 2.8.5 Tratamiento profiláctico | 21 |
| 2.8.6 Cuidados generales de enfermería en pacientes con hemofilia | 22 |
| 2.8.7 Autocuidado en pacientes con hemofilia | 22 |
| 2.8.8 Teorías y modelos de atención de Dorothea Orem | 24 |

| | |
|--|-----------|
| 2.9 Proceso de atención de enfermería Dorothea Orem | 25 |
| 3. CAPÍTULO III. PROCESO METODOLÓGICO | 28 |
| 3.1 Diseño Tradición de investigación seleccionada | 28 |
| 3.1.1 Tipo de Investigación | 28 |
| 3.1.2 Área de estudio | 28 |
| 3.1.3 Población de estudio | 29 |
| 3.1.6 Técnicas de investigación | 29 |
| 3.2 Proceso de recolección de información en la investigación | 29 |
| 3.2.1 Aspectos ético legales | 29 |
| 3.2.2 Solicitud de acceso para el manejo de la Historia Clínica | 30 |
| 3.2.3 Ubicación de la historia clínica | 30 |
| 3.3 Sistema de categorización en el análisis de información | 30 |
| 4. CAPÍTULO IV. RESULTADOS DE LA INVESTIGACIÓN | 31 |
| 4.1 Descripción de los Resultados | 31 |
| 4.1.1 Plan de cuidados | 35 |
| 4.2. Descripción y argumentación teórica de resultados | 39 |
| 4.3 Conclusiones | 42 |
| 4.4 Recomendaciones | 42 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 43 |
| ANEXOS | 51 |
| Anexo 1. Solicitud de permiso de historia clínica dirigida al director del Hospital Teófilo Dávila | 51 |
| Anexo 2. Consentimiento informado del paciente | 51 |
| Anexo 3. Hojas de control y seguimiento a paciente con hemofilia | 53 |
| Anexo 4. Charlas educativas | 54 |

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad de origen genético que afecta al sistema de coagulación de forma que los genes de los factores VIII y IX serán deficientes dando lugar a los dos tipos de hemofilia A y B. Está relacionada en el gen del cromosoma X, por lo cual es más común su transmisión en el sexo masculino produciéndose en alrededor de 100.000 recién nacidos, aunque es probable que existan muchos casos sin diagnosticar, mientras tanto el género femenino es su principal portador (1).

A pesar de los grandes avances en la medicina y los tratamientos disponibles en la actualidad la hemofilia persiste como una patología crónica asociada a graves complicaciones y secuelas (2), así como altos costos asociados con la asistencia sanitaria que dificultan su abordaje oportuno por lo que produce repercusiones en su calidad de vida. *“Esta patología afecta aproximadamente a 1.125.000 personas en el mundo. El tipo A es el más frecuente. Por tal motivo su prevalencia es baja, por lo que se la denomina como una enfermedad huérfana”* (1).

La característica clínica de esta patología es la hemorragia que se suele acompañar de dolor que puede ser inespecífico que va de leve a severo, además se incluyen hemorragias, dolor, equimosis y hemartrosis en los casos severos (3), de tal manera que al no ser tratada adecuadamente puede ocasionar complicaciones discapacitantes como es la artropatía hemofílica crónica que representa la principal causa de morbilidad en esta población (4).

En España, según un estudio realizado en el año 2017, sobre el cumplimiento del tratamiento relacionado con la edad, se demostró que los pacientes entre 1 a 12 años presentaron buena adherencia al tratamiento, mientras que aquellos de 13 años en adelante su tratamiento estaba gravemente comprometido, por su falta de adherencia (5).

En relación al acceso al tratamiento en países subdesarrollados se reporta que sus gobiernos no invierten lo suficiente para cubrir los gastos generados por esta patología por lo que alrededor del 50 % de los pacientes reciben profilaxis (5).

En Ecuador la mayor parte de los datos estadísticos sobre esta patología son sub registrados por lo que no favorece a la creación de políticas de salud que mejoren las condiciones de vida de estos pacientes (6).

En el año 2018 en el Ministerio de Salud Pública se reportan *1348 pacientes, de los cuales 763 corresponden al tipo A y 585 al B* (7). Asimismo, “durante el año 2019 en la Provincia del El Oro a través del “Programa Nacional de Sangre” se encontraron un total de 19 casos pertenecientes a Hemofilia A” (8).

La Federación Mundial de Hemofilia recomienda abordar a estos pacientes y su familia brindando asistencia multidisciplinaria basada en protocolos estandarizados (9). Considerando a la enfermera/o como ente importante para el fomento en la teoría del autocuidado mediante la educación del individuo y familia promoviendo el autotratamiento, capacitándolos en el tratamiento ambulatorio y con especial atención a los adolescentes con hemofilia en su adherencia al tratamiento (10).

Por tal motivo este estudio parte de la premisa de un paciente hemofílico adolescente sin adherencia al tratamiento del cual se va a intervenir con la teoría del autocuidado de Dorothea Orem, debido a que es el mejor método para poder prevenir las complicaciones en estos pacientes, enfocándose en el afrontamiento, adherencia y educación sobre la enfermedad (11). El objetivo de la presente investigación es analizar la hemofilia en la adolescencia fundamentado en la Teoría del autocuidado de Dorothea Orem.

1. CAPÍTULO I. GENERALIDADES DEL OBJETO DE ESTUDIO

1.1 Definición y contextualización del objeto de estudio

La hemofilia es una coagulopatía de causa genética que se caracteriza por presentar episodios hemorrágicos en diferentes partes del cuerpo, siendo más comunes las musculoesqueléticas. Sin embargo, cuando no es tratada adecuadamente desarrolla complicaciones discapacitantes como artropatías y hemorragias cerebrales que podrían causar la muerte (12).

Este caso clínico trata sobre un paciente adolescente de 18 años de edad que es diagnosticado desde los 6 meses de vida con Hemofilia A. Fue identificado en el área de medicina interna del Hospital Teófilo Dávila en su tercer reingreso durante el año 2022. Lleva tratándose en esta casa de salud desde los 12 años ya que no existía tratamiento para esta patología, por lo que antes acudía a otros hospitales de la Ciudad de Guayaquil y Loja.

Tiene como antecedentes personales alergia a los AINES y antecedentes quirúrgicos de injerto de piel en tobillo, el cual fue extraído del muslo derecho a los 14 años. Esto fue ocasionado por un accidente en bicicleta.

Al momento de su ingreso se observa presencia de edema a nivel de rodilla derecha presentando dolor +/- 16 horas de evolución sin causa aparente, lo cual se le dificulta para su deambulación, además refiere que hace 1 mes no ha recibido tratamiento de la hemofilia, por tal motivo se decide su ingreso a esta casa de salud.

Luego de una semana de su ingreso el paciente solicita alta petición a pesar de existir leve dolor en rodilla derecha y de explicarle las complicaciones que podría causarle.

El paciente asiste regularmente al área de consulta externa del Hospital Teófilo Dávila para recibir su tratamiento del Factor VIII que es trisemanal (15000 UI) lunes, miércoles y viernes.

De esta manera se decide elaborar seguimientos para fortalecer su autocuidado por la falta de adherencia a su tratamiento, por factores relacionados con el servicio sanitario en la disponibilidad del tratamiento y su costo, por lo que es difícil acceso al tratamiento, la desmotivación y el poco conocimiento del manejo de su enfermedad.

1.2. Hechos de interés

La hemofilia es un trastorno hemorrágico de curso crónico y de origen genético que actualmente constituye una de las coagulopatías con mayor incidencia a nivel global (13), “situación que se evidencia en las estadísticas de la Federación Mundial de Hemofilia en el año 2020 con aproximadamente 1.125.000 personas con hemofilia” (14), de los cuales los países más afectados se encuentran India, Estados Unidos, Brasil, Irán, Francia, Reino Unido. Sin embargo, existe subdiagnóstico de hasta 75% y únicamente el 30% de los pacientes son abordados de forma integral. Por todo ello se ha llegado a considerar cómo esta patología afecta la calidad de vida de los pacientes al no recibir tratamiento oportuno (15).

Se han realizado indagaciones en Brasil para determinar la asociación entre la calidad de atención y el uso de concentrado de factor per cápita por año. Cuando el per cápita/año es menor a 1 UI la sobrevivencia de los portadores está en riesgo, por lo tanto, para lograr mejorar la calidad de atención se requiere de al menos 3 UI per cápita/año. Así se evidenció que el uso de factor per cápita fue de 1,09 UI, por lo que se comprueba el difícil acceso al tratamiento que tiene la hemofilia que está asociado al alto costo que demanda (16).

Otra situación a destacar es en nuestro país, según el Ministerio de Salud Pública se evidencia que no existe el suficiente personal de salud capacitados para abordar la hemofilia de forma integral, aún es poco conocida en el área médica debido a su baja incidencia y esto no es novedad por lo que se evidencia en más países del mundo, y entre los países de Latinoamérica están Chile, Uruguay, Colombia y Brasil, que a pesar de ya abordarlas desde hace varios años no logran tener centros especializados en su diagnóstico y tratamiento, por lo que se llegaría a considerar como un problema de salud pública (7).

De esta forma se evidencia que investigar esta enfermedad implica grandes retos; entre los principales desafíos están la falta de capacitación diagnóstica, los pacientes no han sido identificados, la escasez de tratamientos, falta de acceso a la atención médica, falta de recursos económicos, y poca o nula posibilidad de terapia de reemplazo. De acuerdo a lo anterior demuestra porque la prevalencia de la hemofilia a nivel mundial puede ser tan variable. En consecuencia, los eventos recidivantes que presentan estos pacientes por un inadecuado abordaje terapéutico hacen que esta enfermedad tenga un incremento de su morbimortalidad (7).

1.3 Objetivos de la Investigación

1.3.1 Objetivo General

Analizar la hemofilia en la adolescencia fundamentado en la Teoría del autocuidado de Dorothea Orem.

1.3.2 Objetivo Específico

- Identificar las principales causas, signos y síntomas de la hemofilia.
- Describir los factores de riesgo y complicaciones de la hemofilia.
- Elaborar el plan de cuidados de enfermería fundamentado en la Teoría del autocuidado de Dorothea Orem.

2. CAPÍTULO II. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICO EPISTEMOLÓGICA DEL ESTUDIO

2.1 Descripción del enfoque epistemológico de referencia

2.1.1 Historia Natural de la Enfermedad

La hemofilia es una enfermedad tan antigua donde sus primeros indicios fueron descritos antes de Cristo. Durante esa época las aldeas en esos tiempos describían que la mayoría de las personas especialmente del sexo masculino presentaban sangrado abundante después de tener algún tipo de trauma o incluso se evidenciaba el sangrado después de realizar la circuncisión en los niños (17).

En tiempos antiguos se considera a la hemofilia como una enfermedad de origen real debido a que la hemofilia fue presentada por ciertas familias de la distinguida realeza ubicadas en el país europeo, en donde en esos tiempos se designó a la Reyna Victoria para que sea representada como la principal simbología real, tras el transcurso de los años tuvo 3 hijos, dos de ellos del sexo femenino y uno del sexo masculino, poco tiempo después descubrió que su hijo varón padecía de hemofilia y que sus hijas eran las portadoras, esto denoto una controversia debido a que ella no tenía problemas relacionados con trastornos de la coagulación ni tampoco sus familiares, por lo cual tras investigaciones se denoto que fue provocado por ciertas mutaciones (4). Al transcurso de los años su hijo el que tenía el gen afectado murió tras sufrir un accidente debido a una caída, lo que le provocó una hemorragia la cual no pudo ser controlada por los médicos en esos tiempos, es así que esta enfermedad se fue transmitiendo de generación en generación (4).

Durante los años de 1938 “MACFARLANE” (18), descubrió y explicó que el único tratamiento para controlar a la enfermedad de la hemofilia fue principalmente mediante la realización de una transfusión sanguínea, incluso explicó que estudió un tratamiento realizado por otro doctor el cual fue la extracción del veneno de una serpiente aplicándolo en el miembro afectado debido a que su efecto detenía el sangrado (18).

Como se había mencionado anteriormente la hemofilia es definida como una enfermedad genética que afecta principalmente el sistema de coagulación provocado por hemorragias prolongadas, debido a que está relacionada con la mutación de los genes de los factores. Es una enfermedad que afecta la mayor parte del cuerpo como el

sistema digestivo, las articulaciones, la cual la hemorragia es más evidente en las rodillas, codos y tobillos (19), su sintomatología se presenta a partir de la gravedad del caso, como leve, moderado y grave. Al producirse una sintomatología grave puede conllevar a provocar hematomas, como la hemartrosis que afecta las articulaciones en especial de la rodilla, debe ser tratada lo más pronto posible ya que al no tener el tratamiento adecuado puede desencadenar a que se desarrolle una artropatía la cual puede ocasionar la destrucción del hueso (20).

La fisiopatología de la genética del sexo masculino y femenino está relacionada de la siguiente manera. El sexo femenino consta de dos cromosomas que es el XX y el masculino que se diferencia en XY. Al ser dos cromosomas uno de ellos se presenta en los dos sexos (21). El cromosoma X está relacionado con los genes del Factor 8 y 9 de la coagulación al ver la genética de cada sexo se pudo observar que el femenino consta de dos genes mientras que el masculino solo de uno ya que sus dos cromosomas son diferentes, por esa razón el sexo masculino al presentar un gen o cromosoma dañado que se relacione con la proteína VIII no podrá desarrollar la proteína de coagulación (22).

Es una enfermedad que se diagnosticada desde la temprana edad, por tal razón el sexo más afectado es el masculino. La familia ocupa el papel principal en aquellos pacientes que tienen hemofilia, ya que ellos se basan en el cuidado permanente y de que su tratamiento sea eficaz. Esto es uno de los motivos por los cuales ellos presentan problemas en su salud tales como la ansiedad, sentimientos de culpa y tristeza, además de presentar problemas relacionados con los recursos económicos y del tiempo que conlleva mantener bien al paciente (2).

A través de la revisión de varios estudios planteados por ciertos autores se puede evidenciar que los adolescentes no cumplen correctamente con el cumplimiento de su tratamiento, debido a la falta de conocimiento y de interés de su proceso salud-enfermedad (2).

Una persona que vive con esta enfermedad atravesará por varias situaciones ya sea como problemas físicos, sociales e incluso problemas psicológicos que afectará su calidad de vida. Por ello es indispensable implantar en el conocimiento suficiente sobre las medidas de su autocuidado para mejorar su bienestar (23).

2.2 Bases teóricas de la investigación

2.2.1 Hemofilia

Se denomina a la hemofilia como una enfermedad crónica debido a la falta de una proteína que se encarga de la coagulación sanguínea más conocida como factores VIII y IX.

La mayor parte de las personas presentan el gen de la deficiencia de la proteína, pero un cierto porcentaje de ellos su mutación es Novo, es decir presentan hemofilia sin tener familiares que la hereden e incluso sus propios progenitores no la padecen.

De los tipos de hemofilia la A es la más frecuente debido a que su porcentaje equivale a un 80% de 1 por cada 5000 hombres recién nacidos. Mientras que la hemofilia tipo B más conocida por la falta de la proteína 9, su incidencia es baja debido a que su porcentaje equivale entre el 15 al 25% es decir de 1 por cada 25000 recién nacidos vivos (24).

En el sexo masculino se encuentra el cromosoma X y Y, al verse afectado el X se produce la hemofilia debido a que en el cromosoma X se encuentran todos los factores de coagulación. Su manifestación es mediante la presencia de hematomas en el cuerpo y mucosas, mayormente esta enfermedad suele afectar a personas de edad mayor, debido a que no se establece con certeza su causa e incluso suele ser relacionada por enfermedades de origen autoinmunitario o por consumo de ciertos fármacos (25).

2.2.2 Clasificación de la hemofilia

La hemofilia está clasificada por tres tipos los cuales van de acuerdo a la severidad de la enfermedad. La OMS expresa que 1 ml equivale a una unidad internacional de la actividad del factor del plasma, además su expresión suele darse de diferentes maneras: 1 UI/ml- 0.01 UI/ml o en 1%.

Grave: <1 UI/dl- Se presenta la hemorragia tanto en las articulaciones como en los músculos, lo que conlleva a ocasionar sangrado de manera espontánea, ya sea después de haber tenido un golpe o mediante una cirugía, todo esto ocasiona en el paciente una hemartrosis (4).

Moderado: 1-5 UI/dl- su hemorragia en ocasiones sucede de manera espontánea, con un sangrado de mediano exceso, ya sea tras la provocación de un trauma lo cual conlleva a una intervención quirúrgica e incluso tras la extracción de una placa dental.

Leve: su porcentaje equivale de 5 al 40% de igual manera para que se evidencie el sangrado deberá ocurrir un trauma grave, o en ciertas situaciones puede suceder en el momento de realizarse la cirugía (4).

2.3 Etiología

La hemofilia se produce por la falta de proteínas 8 y 9 que se encargan de la regularización de la coagulación sanguínea que se transmite por el cromosoma X.

El cromosoma X consta de 13 factores que se encargan constantemente de la coagulación sanguínea, por ello en el sexo masculino al estar afectado un cromosoma X no se va a producir el factor VIII y IX (A-B) (12), mientras tanto el sexo femenino tiene dos XX por tal razón ellas no desarrollan la hemofilia, ya que tienen dos copias y al fallar una de ellas de igual manera tiene una de reemplazo que se encargara de producir el factor VIII, pero no significa que no la padezcan ya que ellas son las portadoras de la enfermedad (26).

2.4 Cuadro clínico

Dentro de las manifestaciones clínicas de la hemofilia encontramos el sangrado por lo que su grado de severidad va a estar determinado al nivel de factor que exista. Normalmente puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo, pero especialmente se desarrolla en articulaciones y a nivel muscular.

La manifestación más común es la hemartrosis que se produce exclusivamente en las articulaciones que afecta específicamente a rodillas, tobillos e incluso los codos (27). Además, los sangrados se pueden producir en otras zonas como es el sistema nervioso, gastrointestinal, genitourinario y las mucosas nasales.

Los síntomas y signos de la hemofilia A y B son muy comunes, pero suele variar en el tipo B ya que sus sangrados son de menor complejidad e incluso su incidencia es baja (27).

Otro síntoma que principalmente se lo relaciona junto a el sangrado es el dolor, que puede ser agudo y crónico. Este dolor se suele presentar constantemente en casos severos. Además, la persona puede presentar hematoma, sangrado nasal y hematuria (2).

2.5 Factores de riesgos

Entre los factores de riesgo que desencadena esta enfermedad está el antecedente familiar o trastornos de la coagulación, además se debe considerar que es una enfermedad genética y rara, por lo que la persona puede desarrollar hemofilia sin tener antecedentes familiares que la padezcan (2).

Otro factor principal para adquirir la hemofilia es el sexo masculino, debido a que consta con dos cromosomas diferentes XY que tienen funciones distintas (5). En el cromosoma X se desarrollan algunos factores y al estar afectado este gen no se va a producir proteína VIII la que se encarga del proceso de la coagulación sanguínea sin embargo el sexo femenino presenta doble cromosoma XX y al afectarse uno de estos genes no va a pasar nada ya que consta de una copia que se va a encargar de producir esa proteína (5).

En pacientes oncológicos que reciben tratamientos citostáticos pueden desarrollar mutaciones, al igual que aquellos que padecen de esclerosis múltiple (2).

2.6 Complicaciones

Sinovitis hemofílica: Es un proceso en el que ocurre episodios repetitivos de hemartrosis agudas, es decir existe acumulación excesiva de sangre en la cavidad sinovial lo que da como resultado una respuesta inflamatoria. Cuando esta no es tratada a tiempo origina un círculo vicioso de hemartrosis, sinovitis, hemartrosis que dan como desenlace la artropatía hemofílica.

Artropatía hemofílica: se desarrolla como consecuencia de hemartrosis crónica que tiende ir acompañada de atrofia muscular y que progresivamente puede avanzar hacia la destrucción de la articulación dando como consecuencia la anquilosis. Esta complicación es la más típica pero la que más secuelas genera y es difícil de tratar.

Sangrado intracraneal: es considerado como una complicación de alto riesgo, debido a que puede provocar daños a nivel neurológico e incluso ocasionar la muerte del mismo (2).

2.7 Diagnóstico

Uno de los métodos más eficaces para el diagnóstico es a través de la valoración de la historia clínica, ya que en ella se podrá evidenciar todo lo relacionado acerca del

proceso de salud-enfermedad del paciente como también sus antecedentes familiares para poder encontrar una causa común a la sintomatología que presenta.

Se realizará una valoración exhaustiva del paciente por medio de la revisión de los exámenes de laboratorios y complementarios. Se hace una biometría hemática completa para ver que está alterado en su sistema sanguíneo que le provoca el sangrado prolongado (28).

Además, se puede *“examinar un coagulograma básico; el cual deberá incluir; tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa), tiempo de protrombina (TP), tiempo de trombina (TT) y tiempo de hemorragia (TH), de estas pruebas la que mejor refleja el Factor VIII es el TTPa”* (5). Es importante revisar adecuadamente el resultado del tiempo de tromboplastina parcial activada ya que en casos leves puede permanecer normal, dando un mal diagnóstico (5).

“La corrección del TTPa al adicionar plasma normal a la prueba nos orienta en el diagnóstico de la deficiencia de algún factor de coagulación de la vía intrínseca, y las demás pruebas suelen ser normales. El diagnóstico definitivo se hará con la medición del nivel funcional del factor coagulante deficiente” (28).

El diagnóstico prenatal se determinará a través de un estudio genético mediante la biopsia de las vellosidades de una parte de la placenta del bebe la cual será realizada entre la semana 10 a la 14 de gestación.

En recién nacidos el diagnóstico es dificultoso, por la razón de que los valores de factor IX se encuentran bajos ya que sus niveles se normalizan a partir de los 6 meses de edad por lo que se recomienda realizar su estudio después de los seis meses de vida (29).

El diagnóstico en recién nacidos con antecedentes familiares se basa en extraer una pequeña cantidad de sangre del cordón umbilical, por la cual la muestra va ser recogida mediante un tubo para luego separar sus componentes como el plasma y los glóbulos rojos, para poder determinar el factor deficiente. Para realizar el diagnóstico correcto se deberá valorar primeramente la presencia de las manifestaciones clínicas como, por ejemplo, hematomas al momento de la administración de la Fitomenadiona o de algún tipo de vacuna o al observar si presenta hemorragia intracraneal (29).

En niños de un año hacia adelante su valoración será exhaustiva, tras la presencia de algún tipo de trauma se deberá observar si se presenta alguna manifestación clínica como los moretones subcutáneos a nivel del tórax, brazos o piernas o incluso los glúteos (29).

2.8 Tratamiento

2.8.1 Manejo multidisciplinario

Para el control adecuado de pacientes con hemofilia, se deberá implantar un grupo de profesionales expertos y capacitados en el manejo correcto de este tipo de pacientes, lo cual estará conformado de médicos especialistas, enfermeros, nutriólogos, ortopedistas, personal de rehabilitación, trabajadores sociales entre otros, encargados del tratamiento efectivo del paciente, los cuales estarán guiados por medio del especialista de hematología (4).

Es indispensable que este tipo de pacientes sean atendidos a través de un hospital que cuente con todo lo necesario para brindar una atención de calidad, este medio de atención deberá tener en cada momento los suficiente insumos necesarios para sus pacientes como son los medicamentos para su tratamiento, como la ampolla del factor VIII que es el principal medicamento para tratar a pacientes hemolíticos, además debe brindar un laboratorio clínico que tengan todos los reactivos necesarios para la realización de un examen hematológico completo (4).

Este grupo de especialistas guiarán al paciente junto a sus familiares sobre los cuidados necesarios que deberá tener frente a la presencia de sus síntomas. Incluso se brindará información acerca de la preparación del concentrado del factor VIII o IX, cómo usarla y aplicarla indicando la cantidad que será administrada. Con el fin de obtener el máximo confort del paciente y de su núcleo familiar para incentivar a llevar el cumplimiento de su tratamiento (4).

El equipo médico centrado en el manejo del paciente con hemofilia deberá tener en cuenta al momento de la administración del tratamiento utilizar una aguja de mariposa de calibre 23 o 25 cuidadosamente para no provocar equimosis en la piel, después de puncionar una vena se deberá considerar aplicar presión durante 5 minutos para detener el sangrado (4).

2.8.2 Tratamiento farmacológico

El concentrado del factor de coagulación es el principal medicamento utilizado para tratar a los pacientes con hemofilia.

2.8.3 Tratamiento a demanda

Al momento de observar la presencia de un sangrado se procederá a realizar la administración del factor de la coagulación con la dosis indicada de acuerdo a la

severidad del sangrado. A través de varias fuentes se ha demostrado que es el método más importante para disminuir los casos de mortalidad e incluso provocar una complicación crónica en el paciente como es la artropatía, teniendo en cuenta que al ser aplicada no va a prevenir esta complicación (4).

Al estar frente a un problema que ponga en riesgo la vida del paciente se procederá a la administración del concentrado del factor de coagulación, aunque no esté determinada su total evaluación de efectividad entre el ochenta y cien por ciento. Sin embargo, cuando se presenta una hemorragia leve e incluso moderada la efectividad del concentrado estará entre el treinta y cincuenta por ciento.⁴ normalmente en pacientes con hemofilia de tipo A el concentrado del factor se aplicará cada doce horas, y en pacientes que tienen el tipo B su administración horaria será cada 24 horas (4).

Al presenciar algún tipo de hemorragia se deberá actuar de manera inmediata específicamente en ese instante o durante sus primeras horas. Para poder administrarse el factor de coagulación en infusión de bolo se deberá tener presente el peso del paciente, de tal manera en la hemofilia A su cálculo será realizado de tal forma, primeramente, se detalla el peso de la persona en kg multiplicado por la cantidad del factor y multiplicar por el 0.5. En cambio, en la hemofilia B su procedimiento será diferente ya que se procederá a calcular su peso en kg multiplicado por el factor deseado a administrarse (4).

Al no poder diferenciar con qué clase de hemofilia se está tratando se procederá a aplicar la dosis de 50 a 100 unidades del concentrado protrombínico activado, de la misma manera calculando su peso teniendo presente la dosis total que se administra diariamente (4).

2.8.4 Tratamientos coadyuvantes

2.8.4.1 Desmopresina

Es denominado como un medicamento que eleva la cantidad del concentrado del factor 8 y del factor Von WilleBrand. Su dosis puede ser aplicada a través de la vía intravenosa o subcutánea 0.3microgramos por kg de su peso en un lapso de 12 horas, en la vía nasal es recomendable la dosis de 1.5ug en cada fosa nasal considerando que el peso de la persona sea mayor a los 40 kilogramos, además se debe tener en cuenta en valorar la respuesta del medicamento tomando en consideración la valoración de sus signos vitales

a cada momento, la utilización de este fármaco es de uso exclusivo especialmente en aquellos pacientes que presentan poco sangrado, por lo que es recomendado en la hemofilia A de tipo leve (4).

2.8.4.2 Antifibrinolíticos

Es una clase de medicamentos que ayudan a mejorar la coagulación sanguínea. Su utilización es de uso exclusivo especialmente para procedimientos superficiales como en el sangrado nasal, oral e incluso para detener el sangrado abundante durante la menstruación (4).

2.8.4.3 Ácido tranexámico

Es un agente hemostático prescrito como coadyuvante para la prevención y tratamiento de las hemorragias. Este se puede utilizar solo o acompañado junto con el concentrado de factor de coagulación, de forma que disminuye la posibilidad de que ocurran eventos tromboembólicos (4).

2.8.4.4 Plasma fresco congelado y crioprecipitados

Están indicados en casos de urgencia para hemofilia A, sólo cuando no hay otra alternativa posible y se recomienda utilizar los crioprecipitados de 3 a 5 UI/ml de factor y el plasma fresco congelado de 100 UI de factor. Para la hemofilia B se puede usar el plasma fresco congelado en dosis de 1 UI/ml (4).

2.8.4.5 Analgesia

Además de los eventos hemorrágicos la hemofilia desarrolla cuadros clínicos de dolor agudo, por lo que se recomiendan paracetamol o acetaminofén y para cuadros crónicos de dolor se recomienda utilizar morfina endovenosa y luego continuar con tramadol vía oral. Es importante considerar la inmovilización para hemartrosis y la aplicación de hielo local y fisioterapia (4).

2.8.5 Tratamiento profiláctico

Resulta ser el tratamiento idóneo para hemofilias severas, ya que va a ayudar a disminuir los eventos hemorrágicos, por lo tanto, la preservación de las funciones musculoesqueléticas. Este tratamiento se trata de la aplicación del concentrado de factor de coagulación sin presencia de sangrado, en algunas ocasiones puede ir acompañado

de fisioterapia y se recomienda la administración durante la mañana para que el paciente esté protegido y pueda desarrollar sus actividades cotidianas con normalidad (4).

2.8.6 Cuidados generales de enfermería en pacientes con hemofilia

- Todas las investigaciones validan que la hemofilia debe ser tratada de forma integral para mejorar la calidad de vida de los pacientes, por lo que el tratamiento deberá estar enfocado en: la administración oportuna del tratamiento para los eventos hemorrágicos, prevención de complicaciones y educación para mejorar la salud de los pacientes (30).
- Se deberá actuar inmediatamente ante cualquier tipo de hemorragia, ya que entre mayor tiempo se solucione el problema, mayor serán las consecuencias. El tratamiento más aceptado universalmente consiste en la administración del concentrado del factor plasmático y se recomienda administrarlo de forma intravenosa y se deberá hacer compresión en el marco de cinco minutos en el sitio de punción (30).
- En algunas ocasiones los concentrados pueden producir reacciones adversas como fiebre, náuseas, vómitos, prurito, etc., que suelen presentarse frecuentemente durante o pocas horas después de la administración del concentrado, para ello se deberán usar antihistamínicos. Se sugiere aplicar las primeras 20 administraciones del concentrado de factor en centros hospitalarios (30).

2.8.7 Autocuidado en pacientes con hemofilia

La hemofilia al ser una enfermedad crónica va a causar un gran impacto en la calidad de vida de las personas afectadas por lo tanto fomentar el autocuidado es primordial para lograr un adecuado afrontamiento a la enfermedad y asegurar su cuidado integral (31).

Acciones de enfermería:

- Se recomienda realizar visitas domiciliarias para un adecuado seguimiento, por lo cual es importante establecer una buena relación enfermera-paciente para que los cuidados y la educación brindada tengan una buena adherencia.

- Se debe dar seguimiento específicamente a aquellos pacientes en los que se detecte falta de apego al tratamiento, asistencia irregular a controles, abandono escolar, ingresos hospitalarios frecuentes y a los que iniciarán programa de profilaxis (30).
- Se deberá brindar educación continua a los pacientes hemofílicos y a sus familiares sobre sus causas, prevención de hemorragias, tratamiento y estilos de vida saludables (30).
- Se debe brindar apoyo psicológico tanto al paciente como a los familiares para reducir al mínimo el impacto de la hemofilia y su efecto en la calidad de vida, ya que se enfrentan a muchas limitaciones en su vida cotidiana, tanto físicas, emocionales y sociales y que al no ser tratadas pueden ocasionar discapacidades permanentes y/o episodios de hemorragias frecuentes, por lo que la terapia ayudará al afrontamiento, a responsabilizarse de su salud, evitar riesgos y situaciones peligrosas (30).
- Es importante brindar asesoramiento genético en las familias con herencia de hemofilia para reconocer a las mujeres portadoras y realicen una buena planificación familiar. Entre las recomendaciones que se deberán brindar a las mujeres:
 - Se deberán realizar estudios del nivel de factor previo a realizarse cirugías, en embarazadas que cursen el tercer trimestre y al presentar manifestaciones clínicas de hemorragias (30).
 - Las mujeres embarazadas que sean portadora de hemofilia deben comunicar a su ginecólogo sobre su patología para que en el momento del nacimiento tengan en cuenta los siguientes cuidados: durante el parto se debe impedir la utilización de fórceps, evitar el uso de inyecciones intramusculares y se deberá tomar sangre del cordón del bebe para determinar el factor deficiente y en partos complicados se debe realizar ecografía transcraneal (30).
- En el caso de niños hemofílicos deben tener sus vacunas completas en especial las de hepatitis A y B. La vía de aplicación será subcutánea y el calibre de la aguja se recomienda que sea del más pequeño posible como 25-27 G y luego realizar presión en el sitio de punción alrededor de 5 minutos o se podrá aplicar compresas frías. En ciertos casos de inyecciones intramusculares que son muy poco comunes se debe administrar una dosis del factor deficiente antes de aplicar la vacuna IM (30).

- Educar cómo prevenir y actuar ante un episodio hemorrágico: Es importante que estos pacientes puedan identificar cuando están sangrando, por lo que se deberá dar información sobre cómo inicia una hemorragia, como son sus síntomas que por lo general suele iniciar como un hormigueo. Además, deberán poseer un carnet que permita conocer el tipo de coagulopatía y su tratamiento (30).
- En cuanto a estilos de vida saludable, se deberá evitar realizar ejercicios de contacto físico y aquellos que pudieran causar traumatismos o ejerzan la violencia, como por ejemplo: boxeo, judo, fútbol, juegos bruscos, etc., en su lugar se recomienda realizar ejercicios como natación, bailoterapia, tenis de mesa, ciclismo, pesca, etc. (30). Es necesario tomar como consideración que en estos pacientes al dificultárseles el ejercicio físico serán más propensos a tener sobrepeso, por lo que esto impactaría negativamente produciendo disminución del rango articular, aumento del dolor artropático, aumento del desarrollo de lesiones articulares, así como incremento del riesgo de diabetes, hipertensión arterial y enfermedad cardiovascular (30). Por lo tanto, el ejercicio deberá estar enfocado en conservar el tono muscular, puesto que esto ayudará en la prevención del dolor y fortalecer las articulaciones, los músculos y mejorar su condición física (30). Además del ejercicio es recomendable llevar una dieta equilibrada con alimentos ricos en hierro, en calcio, en carnes rojas y frutos rojos, por lo que ayudarían a la producción de glóbulos rojos.
- Es importante hacer énfasis en evitar la automedicación, en especial de AINES como ácido acetilsalicílico, diclofenaco, meloxicam, ibuprofeno que pueden afectar la coagulación (30). Los pacientes con hemofilia tienen mayor riesgo de presentar hemorragia del tubo digestivo por lo que se recomienda la protección gástrica cuando se administran antiinflamatorios.
- En los casos que sea posible evitar inyecciones intramusculares y de ser necesario administrar una dosis de factor (30).

2.8.8 Teorías y modelos de atención de Dorothea Orem

En el año 1980 Dorothea Orem expone su teoría de autocuidado en el que ubica a la Enfermería como la encargada principal de hacer que el paciente tenga responsabilidad sobre su propia salud y sus cuidados con la finalidad de mejorar su calidad de vida (32).

Teoría de autocuidado

Se refiere a las acciones que tiene el propio individuo para regular su conducta en beneficio de su salud. Esta teoría está compuesta por tres requisitos (33):

a) Requisito de autocuidado universal: Todos los individuos deberían cumplir con este requisito, ya incluye elementos vitales para el desarrollo del ser humano como es el cuidado del aire, del agua, el sueño y las relaciones sociales.

b) Requisito de autocuidado del desarrollo: Cuidar de sí mismo durante los diferentes ciclos de vida del ser humano: niñez, adolescencia, adultez y vejez para evitar enfermedades o cualquier situación que ponga en riesgo la vida (32).

c) Requisito de autocuidado de desviación de la salud: Promover hábitos saludables para evitar estados patológicos de enfermedad (32).

2.9 Proceso de atención de enfermería Dorothea Orem

El Proceso de Atención de Enfermería constituye un método sistemático y apropiado para la resolución de problemas de salud basada en cinco fases: valoración, diagnóstico, planificación, ejecución y evaluación (34).

Valoración: Es la recolección de información del paciente para comprender su proceso de salud-enfermedad, para ello se tomarán en cuenta historial médico, antecedentes personales y familiares de forma que se convierte en el cimiento para las otras fases (35).

Diagnóstico de enfermería: Es el análisis que se hace en base a la valoración de enfermería. Este juicio puede ser diferente al médico (35).

Planificación: Una vez recogida la información y establecido el diagnóstico se procede con esta etapa para plantear los cuidados de enfermería que se van a ejecutar (35).

Ejecución: Es la fase donde se ejecutan los cuidados planteados.

Evaluación: Se evalúa si los cuidados empleados fueron satisfactorios para el paciente o si se deban realizar cambios cuidados determinados (33).

En el caso clínico expuesto aplicamos el proceso de atención de enfermería considerando la Teoría de Orem empleando los siguientes pasos:

1. Efectuar la valoración sobre los problemas de salud del paciente, identificando su historial y antecedentes médicos para determinar cuál es el déficit de su autocuidado (32).

La valoración se realiza mediante la entrevista al paciente para fortalecer el vínculo entre enfermera-paciente, brindando apoyo y empatía a él y a su familia. A partir de esta entrevista se identifican los problemas de salud en el paciente, los cuales fueron los factores relacionados con la adherencia al tratamiento, entre ellos se encuentran:

-Factores relacionados con el paciente: Falta de motivación para cumplir el tratamiento y recibir educación de su enfermedad, por lo que existe poco conocimiento, su edad (18 años) y es fumador ocasional.

-Factores relacionados con el sistema sanitario: Está relacionado con la falta de suministro del tratamiento como es el Factor VIII (Hace un mes que no recibía tratamiento cuando ingresó al hospital). Desde los 12 años empieza a recibirlo en el Hospital Teófilo Dávila, por lo que antes viajaba a Guayaquil y Loja para recibirlo), Además que el hospital no cuenta con especialistas para tratar su enfermedad como hematólogos.

-Factores socioeconómicos: Recibe apoyo familiar, sin embargo, su familia es monoparental, vive con su mamá y sus tres hermanos. Actualmente no estudia, ni trabaja, pertenece a la clase media baja y su tratamiento implica un alto costo (aproximadamente cuesta \$300) y en el hospital el Factor VIII tiene escasa disponibilidad.

Además la sintomatología referida por el paciente fue: dolor de leve a moderada intensidad acompañado de edema en rodilla derecha que se exacerba con dificultad para la deambulaci3n lo cual le impide caminar.

2. Se analiza la informaci3n proporcionada para establecer diagn3sticos de enfermer3a (32).

A través del análisis de los problemas de salud del paciente se logró determinar cuatro planes de cuidado:

-Deterioro de la movilidad física R/C hemartrosis M/P dificultad para deambular y dolor.

-Riesgo de sangrado R/C traumatismo.

-Ansiedad R/C crisis situacional, grandes cambios (estado de salud) M/P conducta inapropiada (desmotivación), falta de conocimientos en el régimen terapéutico y enfermedad.

-Gestión ineficaz de la salud R/C régimen terapéutico complejo M/P dificultad con el régimen terapéutico prescrito.

- 3.** Se realiza la planificación sobre cómo va a brindarse la educación al paciente para fortalecer la responsabilidad en su autocuidado (32).

Para fortalecer el autocuidado al paciente se realizan seguimientos y se planifican tres charlas educativas enfocadas en:

-Nivel del dolor: Se educará al paciente sobre las generalidades de la hemofilia, de las técnicas farmacológicas y no farmacológicas para el alivio del dolor como es la fisioterapia y se fomentará estilos de vida saludables.

-Severidad de la lesión física: La charla educativa estará enfocada en la prevención de hemorragias, cómo actuar en ante un evento hemorrágico y se concientiza acerca de la importancia de su tratamiento y los beneficios de recibir la profilaxis del factor VIII en cuanto a la disminución de eventos hemorrágicos.

-Aceptación estado de salud: Se educará y se brindará apoyo emocional, se promoverá la participación de su familia y se fortalecerá la comprensión de su proceso salud-enfermedad.

- Conocimiento: régimen terapéutico: Se enfocará en conseguir la ayuda necesaria para recibir atención integral, como también se instruirá sobre las obligaciones y derechos que deberá cumplir con respecto a su tratamiento y conseguir el autocuidado.

Con respecto al sistema de enfermería se van a planear las intervenciones de cuidado para que junto con el paciente puedan realizarlas (32).

- Manejo del dolor y terapia de ejercicios

-Prevención y disminución de hemorragias

-Mejorar el afrontamiento

-Enseñanza proceso enfermedad

Aplicando los métodos de asistencia de Orem considera que la enfermera es clave fundamental para lograr el éxito de los objetivos planteados en la recuperación del paciente o en la aplicación de su propio autocuidado. Asimismo, señala que el agente de autocuidado o proveedor de autocuidado tiene que aprender a participar en el autocuidado con acciones de orientar, apoyar física y psicológicamente a la persona asistida promoviendo un entorno favorable al desarrollo (32).

3. CAPÍTULO III. PROCESO METODOLÓGICO

3.1 Diseño Tradición de investigación seleccionada

3.1.1 Tipo de Investigación

Esta investigación es de tipo descriptiva y cualitativa ya que la información obtenida se la adquirió por medio de fuentes bibliográficas, junto a la revisión de historia clínica y la entrevista con el paciente.

3.1.2 Área de estudio

El estudio de caso clínico corresponde al área de Medicina interna del Hospital General Teófilo Dávila, ubicado en el centro de Machala en las calles Boyacá entre Buenavista y Guabo.

3.1.3 Población de estudio

Paciente masculino de 18 años de edad con diagnóstico de hemofilia A.

3.1.4 Método de estudio

Cualitativo: Se utilizará este método porque va a permitir realizar la recolección de datos más importantes de la enfermedad y establecer el análisis con la información proporcionada por el paciente.

Descriptivo: Este método va a permitir describir e indagar cómo se desarrolla la enfermedad.

Analítico: Nos va a permitir establecer la asociación entre uno o más factores de la enfermedad.

3.1.6 Técnicas de investigación

Como técnica se utilizó la búsqueda bibliográfica, la entrevista y la observación directa, la cual permitió la recolección de información necesaria para poder educar al paciente sobre los cuidados que debe tener debido a su enfermedad.

3.1.7 Instrumentos de investigación

- Consentimiento informado
- Historia clínica del paciente
- Revistas científicas: Dialnet, Scielo, Redalyc, Sciencedirect

3.2 Proceso de recolección de información en la investigación

3.2.1 Aspectos ético legales

1. Principio de Confidencialidad: El paciente firmó de forma voluntaria el consentimiento informado, dándonos autorización para la realización del proyecto.

2. Principio de Beneficencia: El beneficio será para los profesionales de enfermería ya que permitirá fortalecer el conocimiento sobre el abordaje de la hemofilia y también para el paciente ya que se disminuirán sus complicaciones.

3. Principio de No Maleficencia: Esta investigación no es de tipo experimental por lo que la información proporcionada por el paciente será manejada de forma cautelosa, sin malevolencia y con su autorización respectiva

3.2.2 Solicitud de acceso para el manejo de la Historia Clínica

Se realizó la solicitud para obtener acceso a la historia clínica de nuestro estudio de caso, emitida por la coordinadora de la carrera de enfermería de la Universidad Técnica de Machala licenciada Sara Saraguro al Coordinador De Docencia e Investigación del Hospital General Teófilo Dávila Dra. María del Cisne Quizhpe.

3.2.3 Ubicación de la historia clínica

Una vez aceptada la solicitud se identificó la historia clínica en el departamento de estadística del Hospital General Teófilo Dávila.

3.3 Sistema de categorización en el análisis de información

Historia clínica: Para poder acceder a la historia clínica del paciente fue necesario realizar un oficio al hospital y el consentimiento informado para el paciente.

Anamnesis: Es el compendio de información sobre la salud-enfermedad del paciente, detallando datos como historial médico, antecedentes patológicos familiares, alergias para poder establecer el diagnóstico médico.

Antecedentes patológicos personales: Es necesario tener información de todas las enfermedades del paciente desde su concepción hasta la actualidad para poder relacionarlas.

Antecedentes patológicos familiares: Son las enfermedades que presentan los familiares del paciente para poder determinar si estas podrían ser heredades a él.

Examen físico: Se utilizan varias técnicas de inspección, palpación y auscultación para poder determinar si se presenta alguna enfermedad.

Exámenes complementarios: Comprende un conjunto de exámenes de laboratorio, de imagenología, etc que validan el diagnóstico presuntivo.

Diagnóstico médico: Es el compendio de la sintomatología y exámenes del paciente que permitirán que el médico analice para determinar un diagnóstico.

Diagnóstico enfermería: A Través del juicio científico de enfermería se podrá establecer diagnósticos junto con el proceso de atención de enfermería.

Tratamiento: Son las prescripciones tanto farmacológicas como no farmacológicas que deberá seguir el paciente para restablecer su salud.

Planes de cuidados de enfermería: Son los cuidados de enfermería planificados a través de un proceso sistemático y preciso para mejorar la salud del paciente.

4. CAPÍTULO IV. RESULTADOS DE LA INVESTIGACIÓN

4.1 Descripción de los Resultados

DATOS DEL PACIENTE

1. Datos personales (Filiación)

- **Edad:** 18 años de edad
- **Sexo:** Masculino
- **Raza:** Mestiza
- **Estado civil:** Soltero
- **Grado de instrucción:** Secundaria
- **Religión:** Católica
- **Lugar de Nacimiento:** Machala
- **Residencia:** Barrio 10 de Septiembre
- **Fecha de ingreso:** Del 6 al 12 de mayo del 2022
- **Modo de ingreso:** Emergencia

2. Antecedentes personales no patológicos

- **Vivienda:** Propia
- **Alimentación:** A sus horas, 3 veces al día
- **Vestimenta:** De acuerdo a la temporada y sexo
- **Hábitos nocivos:** Fumador ocasional
- **Situación económica:** Media
- **Ocupación:** Ninguna
- **Inmunizaciones:** Completas
- **Alergias:** Penicilina y AINES

3. Antecedentes personales patológicos

- **Enfermedades en la infancia:** Hemofilia A desde los 6 meses de edad.

● **Tratamiento actual:** Asiste regularmente al área de consulta externa del Hospital Teófilo Dávila para recibir su tratamiento del Factor VIII que es trisemanal (15000 UI) lunes, miércoles y viernes.

● **Hospitalizaciones anteriores:** Sí (3 veces durante el año 2022)

● **Intervenciones quirúrgicas:** Injerto de tobillo derecho el mismo que fue extraído del muslo derecho a los 14 años.

4. Resultados de exámenes de laboratorio

| EXÁMENES DE LABORATORIO | | | |
|---|---|--|--|
| 6/05/2022 | 8/05/2022 | 9/05/2022 | 11/05/2022 |
| <u>LEU:</u> 8.07 <u>NEU:</u> 58.7 <u>LINF:</u> 32.1 <u>TP:</u> 11.7 <u>Act Tombolico:</u> 107.3 <u>TTP:</u> 38.5 <u>UREA:</u> 11 <u>CREATININA:</u> 0.75 <u>NA:</u> 140 <u>K:</u> 3.90 <u>CL:</u> 106 | LEUCO: 5.93 NEU: 46.9% PLAQUETAS: 188 <u>TPT:</u> 23.4 GLUCOSA: 104 <u>TP:</u> 11.3 HCTO: 43.0 UREA: 21.4 NA: 137 K: 3.50 HB: 14.1 | LEUCO: 6.91 NEU: 40.8% PLAQUETAS: 186 <u>TPT:</u> 27.7 <u>TP:</u> 11.4 HCTO: 43.6 UREA: 22.6 CR: 0.66 HB: 14.3 | LEUCO: 8.86 NEU: 45.6% PLAQUETAS: 218 <u>TPT:</u> 29.6 <u>TP:</u> 11.6 HCTO: 45.3 INR: 1.01 HB: 15.3 |

Exámenes complementarios

Ultrasonido de región de rodilla derecha

6/05/2022

Bursa profunda suprarrotuliano externa: Presencia de sangre con un volumen aproximado de 20 CC.

Bursa profunda suprarrotuliano interna: Presencia de sangre, con volumen aproximado de 85 CC.

Tendón del cuádriceps y rotuliano: Normal -**Menisco lateral y medial:** Normal

Conclusión: HEMARTROSIS

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente adolescente de 18 años con diagnóstico de hemofilia desde los 6 meses de edad, reside en la ciudad de Machala en el Barrio 10 de septiembre, instrucción secundaria, ocupación ninguna.

Fue identificado en el área de medicina interna del Hospital Teófilo Dávila en su tercer reingreso durante el año 2022. Lleva tratándose en esta casa de salud desde los 12 años ya que no existía tratamiento para esta patología, por lo que antes acudía a otros hospitales de la Ciudad de Guayaquil y Loja.

Tiene como antecedentes personales alergia a los AINES y a la penicilina, antecedentes quirúrgicos de injerto de piel en tobillo derecho, el cual fue extraído del muslo derecho a los 14 años. Esto fue ocasionado por un accidente en bicicleta.

El paciente refiere dolor en rodilla derecha de aproximadamente 16 horas de evolución sin causa aparente, lo cual se le dificulta su deambulación, por lo que acude a emergencia acompañada por su familiar el 6 de mayo del 2022. Al realizarle el examen físico sus signos vitales fueron: presión arterial: 100/60, frecuencia cardiaca: 65 lpm, frecuencia respiratoria: 20 rpm, temperatura: 36.5° C, Glasgow: 15/15, talla: 168 cm, peso: 58.7kg. con un IMC de 20.8 con resultados de peso normal. Además presenta edema en miembro afectado y manifiesta que hace un mes no ha recibido tratamiento de la hemofilia. Se le envían exámenes de laboratorio y Ultrasonido de región de rodilla derecha, los cuales dan como resultado Hemofilia severa con Hemartrosis; por lo que se decide su ingreso a esta casa de salud.

Se estabiliza al paciente con tratamiento farmacológico de: Cloruro de sodio 0.9% 1000 ml IV a 40 ml/h., Factor VIII 2500 IV c/12h, Ácido tranexámico 500 mg IV c/12h, Omeprazol 40 mg IV QD, Paracetamol 1gr IV PRN, No AINES, Control de signos vitales y de posible sangrado, Exámenes de control de BM, TP, TTP, INR, urea y creatinina.

Pasa al área de medicina interna el 7 de mayo del 2022. Consciente, orientado en tiempo espacio y persona. Al examen físico con facies pálidas, mucosas orales semihúmedas, tolerando oxígeno ambiente, abdomen blando depresible no doloroso a la palpación, a nivel de rodilla derecha con presencia de edema, aumento de temperatura local y dolor de moderada intensidad, extremidades con tono y fuerza muscular disminuidos. Continúa con las mismas indicaciones farmacológicas y se prescribe interconsulta con

psicología. Recibe tratamiento de factor VIII sin novedades y se brindan cuidados de enfermería.

Paciente durante su estancia hospitalaria permanece en mejores condiciones con signos vitales dentro de los parámetros normales. Refiere mejoría en rodilla derecha con leve dolor y disminución de edema. Recibe tratamiento indicado, y psicoeducación por parte de psicología.

Paciente en compañía de familiar (padre) solicita el alta a petición el día 12 de mayo del 2022, pese a presentar leve dolor en su miembro afectado y comunicarle las complicaciones que pueden presentarse al abandonar el hospital, se le comunica el protocolo de salida al paciente y su familiar, quien firma de testigo.

Seguimientos

21/06/2022

Se efectúa primera visita domiciliaria donde se observa paciente desmotivado por el proceso de su enfermedad, refiere dolor leve en miembro afectado (rodilla), se evidencia un hematoma a nivel de su brazo izquierdo y manifiesta que se originó debido a un golpe con un objeto. Signos vitales dentro de los parámetros normales FC:66 x T/A: 110/70 SOP2:998%. Se brinda apoyo emocional y se educa sobre la patología.

28/06/2022

En la segunda visita se observa al paciente motivado recibiendo terapia para el manejo del dolor en la rodilla derecha. Se brinda información acerca del tratamiento, ventajas, técnicas farmacológicas y no farmacológicas para fortalecer su autocuidado.

04/07/2022

Paciente hemodinámicamente estable refiere haber asistido al hospital para recibir su tratamiento del Factor VIII, se le realizó charla educativa sobre cuidados de enfermería en hemofilia y prevención de hemorragias. Se tomaron signos vitales encontrándose dentro de los parámetros normales PA: 110/70 SPO2: 98% FC: 78x min.

5/08/2022

Se realiza la visita domiciliaria donde se observa el compromiso del paciente sobre su autocuidado y la comprensión acerca del tratamiento, además se promueve la reinserción social del paciente para mejorar su calidad de vida.

4.1.1 Plan de cuidados

Tabla 1. Valoración por dominios NANDA y formulación de categorías diagnósticas

| DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA (NANDA) | | | | | |
|--|-------------|----------------|--|----------|-------------|
| Dominio: Actividad/reposo | | | Clase: Actividad/ejercicio | | |
| Diagnóstico de enfermería: Deterioro de la movilidad física R/C hemartrosis M/P dificultad para deambular y dolor. | | | | | |
| PLANIFICACIÓN (NOC) | | | | | |
| Nivel del dolor | | | | | |
| Dominio: V salud percibida | | | Clase: V Sintomatología | | |
| INTERVENCIÓN (NIC) | | | | | |
| Manejo del dolor | | | | | |
| Campo: Fisiológico: básico | | | Clase: Fomento de la comunidad física | | |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Orientar al paciente y familia sobre los riesgos de la automedicación e indicar cuales analgésicos debería utilizar (paracetamol, No AINES). ● Orientar sobre el uso de técnicas no farmacológicas que alivien el dolor. ● Enseñar la utilización de técnicas fisioterapéuticas para mejorar su salud. ● Instruir al paciente sobre el uso de dispositivos de ayuda como muletas, o sillas de ruedas, etc., ya que el desplazamiento del peso corporal disminuye el dolor. ● Fomentar estilos de vida saludables para evitar futuras complicaciones. | | | | | |
| RESULTADOS (NOC) | INDICADORES | | | | |
| | 1 (Grave) | 2 (Sustancial) | 3 (Moderado) | 4 (Leve) | 5 (Ninguna) |
| Dolor referido | | | X | | |
| Expresión facial del dolor | | | | X | |
| Duración de los episodios | | | X | | |

Tabla 2. Valoración por dominios NANDA y formulación de categorías diagnósticas

| DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA (NANDA) | | | | | |
|---|-------------|-----------------|--|----------|-------------|
| Dominio: Seguridad y protección | | | Clase: Lesión física | | |
| Diagnóstico de enfermería: 00206 Riesgo de Hemorragia R/C hemofilia A, traumatismo. | | | | | |
| PLANIFICACIÓN (NOC) | | | | | |
| Coagulación sanguínea | | | | | |
| Dominio: II Salud fisiológica | | | Clase: E Cardiopulmonar | | |
| INTERVENCIÓN (NIC) | | | | | |
| Prevención de hemorragias | | | | | |
| Campo: Fisiológico complejo | | | Clase: N Control de la perfusión tisular | | |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Instruir al paciente y familia sobre prevención y cuidados ante hemorragias. ● Informar sobre el riesgo de la administración de inyecciones intramusculares. En caso de utilizar esta vía se deberá aplicar una dosis previa de factor deficiente. ● Educar sobre la salud oral para prevenir enfermedades periodontales y caries que predisponen al sangrado de encías y orientar la utilización de cepillos de cerdas blandas para evitar una lesión que le produzca sangrado. ● Indicar al paciente que evite tomar ácido acetilsalicílico u otros anticoagulantes. ● Promover la ingesta de alimentos ricos en vitamina k como: espinaca, acelga, brócoli, entre otros debido a que producen proteínas que ayudan a coagular la sangre. | | | | | |
| RESULTADOS (NOC) | INDICADORES | | | | |
| | 1-(Grave) | 2- (Sustancial) | 3 (Moderado) | 4.(Leve) | 5 (Ninguna) |
| Hemorragias | X | | | | |
| Hematomas | | | X | | |
| Tiempo de tromboplastina parcial (TPT) | | X | | | |

Tabla 3. Valoración por dominios NANDA y formulación de categorías diagnósticas

| DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA (NANDA) | | | | | |
|--|---------------------------|-------------------------------|---|-------------------------------------|-----------------------------|
| Dominio: Afrontamiento / tolerancia al estrés | | | Clase: Respuestas de afrontamiento | | |
| Diagnóstico de enfermería: Ansiedad R/C crisis situacional, grandes cambios (estado de salud) M/P conducta inapropiada (desmotivación), falta de conocimientos en el régimen terapéutico y enfermedad. | | | | | |
| PLANIFICACIÓN (NOC) | | | | | |
| Aceptación estado de salud | | | | | |
| Dominio: Salud psicosocial | | | Clase: Adaptación psicosocial | | |
| INTERVENCIÓN (NIC) | | | | | |
| Mejorar el afrontamiento | | | | | |
| Campo: Conductual | | | Clase: Ayuda para el afrontamiento | | |
| <ul style="list-style-type: none"> • Ayudar al paciente a comprender su proceso enfermedad y los cambios que afrontara. • Escuchar al paciente sobre las necesidades del apoyo emocional. • Establecer una relación terapéutica basada en la confianza y el respeto. • Ayudar al paciente a identificar estrategias positivas para afrontar sus limitaciones y manejar los cambios de estilo de vida. • Promover la participación de la familia en el proceso salud-enfermedad. | | | | | |
| RESULTADOS (NOC) | INDICADORES | | | | |
| | 1 nunca demostrado | 2.Raramente demostrado | 3.A veces demostrado | 4.Frecuente mente demostrado | 5.Siempre demostrado |
| Afrontamiento de la situación de salud | | | X | | |
| Se adapta al cambio en el estado de salud | | | | X | |
| Refiere aumento del bienestar psicológico | | X | | | |

Tabla 4. Valoración por dominios NANDA y formulación de categorías diagnósticas

| DIAGNOSTICOS DE ENFERMERIA (NANDA) | | | | | |
|--|------------------------------|------------------------------|--|----------------------------------|-------------------------------|
| Dominio: Promoción de la salud | | | Clase: Gestión de la salud | | |
| Diagnóstico de enfermería: Gestión ineficaz de la salud R/C régimen terapéutico complejo M/P dificultad con el régimen terapéutico prescrito. | | | | | |
| PLANIFICACIÓN (NOC) | | | | | |
| Conocimiento: régimen terapéutico | | | | | |
| Dominio: Conocimiento y conducta de salud | | | Clase: Conocimientos sobre salud | | |
| INTERVENCIÓN (NIC) | | | | | |
| Enseñanza proceso enfermedad | | | | | |
| Campo: Conductual | | | Clase: Educación de los pacientes | | |
| <ul style="list-style-type: none"> ● Educar sobre los derechos y obligaciones del paciente. ● Orientar al paciente a recibir asistencia multidisciplinaria. ● Gestionar con personal sanitario responsable del programa de hemofilia para proveer al paciente de su tratamiento de forma oportuna. ● Educar al paciente y familia sobre el autotratamiento domiciliario. | | | | | |
| RESULTADOS (NOC) | INDICADORES | | | | |
| | 1.Ningún conocimiento | 2.Conocimiento escaso | 3.Conocimiento moderado | 4.Conocimiento sustancial | 5.Conocimiento extenso |
| Conoce los recursos sanitarios de ayuda disponibles | | X | | | |
| Régimen de medicación prescrita | | | X | | |
| Beneficios del tratamiento | | | X | | |

4.2. Descripción y argumentación teórica de resultados

La Hemofilia es una coagulopatía huérfana y congénita de curso crónico que no tiene cura, de forma que su abordaje terapéutico es complejo y costoso (36). Se evidencia que solo el 25 % de los hemofílicos reciben atención integral y tratamiento profiláctico e inclusive en países industrializados (12). El sexo masculino es el más afectado con una prevalencia de 10 a 20 pacientes por 100.000 hombres (13).

En referencia a las clases de hemofilia, el tipo A representa el 80% de los casos y a causa de la morfología del gen del factor 8 que es más débil y de gran tamaño que el IX (12). Así se demuestra en este caso clínico.

Además, encontramos el estudio de Casuriaga (15) en él que existe superioridad del tipo A con 57 casos versus 10 del tipo B, de los cuales 41 pacientes tenían antecedentes maternos de hemofilia. Sin embargo, es importante considerar que existen casos de hemofilia causadas por mutaciones NOVO con un aproximado del 30% de los casos a nivel mundial, es decir que ocurre por primera ocasión y no presentan antecedentes en su familia (15). De esta misma forma sucedió en nuestro paciente cuando fue identificada su hemofilia por una mutación Novo. Otros estudios ratifican esta información como es la investigación de Hernández et al (13), en el que 50% de los pacientes tuvieron hemofilia A y 33.3% fueron diagnosticados por mutación NOVO (13).

Generalmente la edad de diagnóstico de la hemofilia corresponde a los primeros años de vida (37), siendo más común en lactantes cuando empieza la deambulación, por lo que tiende a manifestarse con hematomas musculares (38). Esta enfermedad durante el periodo neonatal implica un diagnóstico dificultoso cuando se trata de la hemofilia B, ya que al nacer hasta los 6 meses de edad los niveles de factor IX están por debajo de lo normal, por lo que suele traducirse como un mal diagnóstico, sin embargo, el factor VIII durante este periodo se mantiene normal (39). Situación que concuerda con la información descrita en esta investigación, ya que el paciente fue diagnosticado a los 6 meses de edad con hemofilia A por medio de coagulograma y de sospecha clínica (hematomas musculares).

Ambos tipos de hemofilia causan sintomatología similar, aunque el tipo que causa mayores complicaciones es el A. Como se sabe los sangrados en diferentes partes del cuerpo son las manifestaciones típicas, siendo más habitual las hemartrosis y luego las hemorragias en músculos y tejidos blandos. Su presentación dependerá de acuerdo al

nivel de factor del afectado, por lo tanto cuando está por debajo del 50% es cuando se empieza a desarrollar la clínica (40). En los casos leves y moderados son causadas por traumas y en casos severos las hemorragias son espontáneas que frecuentemente se manifiestan con hemartros en rodillas (41). Según Valderrama y Ballesteros estas ocurren alrededor de 20 a 30 veces por año si no tienen tratamiento profiláctico (36). En el estudio de cohorte internacional realizado por Castaman encontró un total de 1523 hemorragias, siendo el 68% severas, de las cuales 482 fueron hemorragias articulares, 423 musculares, 343 subcutáneas, 114 mucosas y 3 intracraneales (42). Condición que coincide con nuestro paciente el cual presentó en su mayoría hemorragias articulares que lo han llevado a varios reingresos al hospital, por lo que se lo ha categorizado con hemofilia severa. De forma que hemos encontrado algunos factores que han contribuido en el desarrollo de su complicación como son falta de adherencia al tratamiento, escasez del fármaco, falta de especialistas que aborden su enfermedad, desmotivación para cumplir el tratamiento y poco conocimiento sobre su enfermedad. Lo cual se complementa por otros estudios que mencionan la importancia sobre los factores de riesgo asociados a la adherencia al tratamiento, como el de Thornburg y Duncan_los cuales indican que la adherencia al tratamiento depende del acceso al sistema de salud, su abordaje diagnóstico y terapéutico, factores asociados al paciente y su condición socioeconómica (5). Uno de los factores concernientes al paciente más estudiados es la edad, puesto que entre menor edad tenga el paciente mayor será su adherencia debido a que el paciente dependerá de un cuidador para que tome el fármaco adecuado, en cambio los jóvenes adolescentes tienen a ser más independientes por lo que la responsabilidad de cumplir el tratamiento se pondrá en mayor riesgo y con ello la falta de adherencia terapéutica (5), esto se ve reflejado en nuestro estudio de caso clínico.

Si bien las terapias de tratamiento de la hemofilia han ido en aumento, las complicaciones también, necesariamente por sus características crónico-degenerativas que convierten la vida de estos pacientes en discapacitantes. Entre ellas están la artropatía hemofílica que suele ser la más común, la hemorragia intracraneal que representa la mayor carga de mortalidad, la sinovitis crónica, las infecciones virales “*a través de hemoderivados (VIH, Hepatitis c) e inhibidores contra los factores de coagulación*” (27). En el estudio realizado por Ruiz encontró que la principal complicación fue el desarrollo de anticuerpos contra el factor VII en un 30% de los hemofílicos severos debido a que no fueron tratados oportunamente y además manifiesta que el 79% de las presentaciones de estas complicaciones suceden entre los primeros 20

días de tratamiento y el 21% de los casos se desarrollan antes de los 75 días del tratamiento (43).

Por otro lado, en lo reportado por Espinosa et al, en su investigación encontró que, de los 41 hombres estudiados, 36 presentaron complicaciones de los cuales la Artropatía hemofílica fue la más común con 21 pacientes, 7 con hepatitis C, 5 con inhibidores y 3 con cirugía ortopédica (44).

Demostrando que estos sangrados generan incapacidad para continuar con sus labores cotidianas, requieren asistencia médica, control y administración de tratamiento específico de una forma oportuna, de forma que han llegado a experimentar manifestaciones psicológicas que van de tristeza, temor, ansiedad y depresión en cuanto a su pronóstico y autodesarrollo, por lo tanto, tener un familiar con hemofilia severa tipo A o B, representa un reto especial para su unidad familiar (45). Esto hace apreciar la necesidad urgente de que esta patología huérfana requiera de un equipo multidisciplinario para lograr reducir la morbimortalidad (46).

La atención adecuada de la hemofilia es fundamental para mejorar los resultados de los pacientes y son las enfermeras las que desempeñan el papel principal en el fortalecimiento del tratamiento y prevención de complicaciones desde el enfoque del Autocuidado (47). Del mismo modo Mengyan y colaboradores señalan que las intervenciones de enfermería fundamentadas en el autocuidado son significativas para incrementar el autocuidado y funcionalidad músculo articular (48). Otros autores manifiestan que las prácticas de autocuidado son fundamentales para el afrontamiento de esta enfermedad huérfana y lograr independencia de las personas que aquejan esta patología (49). Bajo este contexto se articuló a nuestro estudio de caso la Teoría de Dorothea Orem que permitió lograr el compromiso del paciente con hemofilia en relación del autocuidado y mejorar su calidad de vida.

4.3 Conclusiones

Al finalizar el presente trabajo investigativo podemos concluir:

- ❖ La hemofilia es considerada como una enfermedad huérfana, que se originó en el paciente por una mutación Novo que afectó significativamente su calidad de vida por lo que requiere una valoración integral del equipo de salud, dentro de sus manifestaciones clínicas estuvieron el dolor, edema a nivel de rodilla derecha y hematoma.

- ❖ Respecto a los factores de riesgo el paciente desarrolló la patología sin tener antecedentes familiares, de igual forma la edad y el sexo masculino contribuyeron a la presencia de la enfermedad. Asimismo, el paciente fue categorizado con hemofilia severa más hemartrosis debido a la poca adherencia al tratamiento.

- ❖ Con la utilización del proceso de atención de enfermería fundamentado en la Teoría del autocuidado permitió realizar la valoración, establecer el diagnóstico enfermero, elaborar un plan de intervención y evaluar los resultados del cuidado, evitando complicaciones futuras y preparando a la familia para el apoyo que debe brindar y el fortalecimiento del autocuidado.

4.4 Recomendaciones

- La hemofilia debe ser abordada por un equipo multidisciplinario garantizando un diagnóstico oportuno y manejo de complicaciones.

- Debido a la complejidad de la hemofilia se requiere de personal de enfermería preparado para dar atención de calidad y holística para desarrollar su capacidad reflexiva sobre el autocuidado que contribuya al afrontamiento y recuperación de su salud.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Santiago-Pacheco V, Vizcaíno Carruyo J. Hemofilia: una enfermedad huérfana. Med. Lab.[Internet]. 2021 [08 Jul 2022]; 25(3): 606-617. Disponible en: <https://medicinaylaboratorio.com/index.php/myl/article/view/452>
2. Villegas J, Martínez L, Jaramillo L. Calidad de vida: un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia. Arch Med [Internet]. 2018 [citado 26 May 2022];18 (1):172-180. Disponible en: <https://revistasum.umanizales.edu.co/ojs/index.php/archivosmedicina/article/view/2584>
3. Gallo S, Castillo A, Villalobos G, Caro V, Arroyo A. Hemofilia, una revisión de la literatura. Revist Cron [Internet]. 2020 [citado 26 May 2022]; 14 (14): 6-21. Disponible en: <https://www.cronicascientificas.com/images/ediciones/edicion14/hemofilia.pdf>
4. López-Arroyo J, Perez-Zuñiga J, Merino-Pasaye L, Saavedra-Gonzalez A, Alcivar-Cedeño L, Alcivar-Cedeño L, et al. Consenso de la Hemofilia en México. Gac Med Mex [Internet]. 2021 [citado 26 May 2022], 150 (1): s1-s37. Disponible en: https://www.gacetamedicademexico.com/frame_eng.php?id=495
5. Maridueña M, Briones L. Factores asociados a falta de adherencia al tratamiento profiláctico de hemofilia A en pacientes pediátricos. [Internet]. 2019 [citado Jul 04 2022]. Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/bitstream/redug/43395/1/CD-2933-MARIDUE%c3%91A%20LOOR-BRIONES%20SALDARIAGA.pdf>
6. Viteri J, Morales A, Jacome M, Vaca G, Tubón I, Rodriguez V, et al. Enfermedades Huérfanas Orphaned Diseases. Archivos Venezolanos de Farmacología y Terapéutica [Internet].2020 [citado 4 Jul 2022], 39 (5): 627-634. Disponible en: <https://zenodo.org/record/4263347#.YvXauXbMLIU>
7. Soria J. Implementación de la Clínica de Atención Integral para pacientes con hemofilia y otras alteraciones congénitas de la hemostasia en el hospital Carlos Andrade

Marín. [Internet]. 2018 [citado 7 Jun 2022]. Disponible en: <https://repositorio.usfq.edu.ec/bitstream/23000/7144/1/137143.pdf>

8. MSP: Ministerio de Salud Pública [Internet]. Ecuador: MSP; 2019 [citado 7 Jun 2022]. MSP [aprox. 1 pantalla]. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/fortalecimiento-del-ministerio-de-salud-publica-en-el-sistema-nacional-de-sangre/#>

9. Ocoro D, Murillo F. Compliance with the health risk management indicators of the care model in patients with hemophilia A and B in an entity that administers benefits plans. *Interdisciplinary Journal of Epidemiology and Public Health* [Internet]. 2020 [citado 12 Agosto 2022]; 3(2): 1-10. Disponible en: <https://revistas.unilibre.edu.co/index.php/iJEPH/article/view/6842>

10. Álvarez M, Bernardo A, Berruero R, Bonanad S, Butta N, Corte-Rodríguez H, et al. Guías españolas para el manejo del paciente con hemofilia. Fundación Victoria Eugenia [Internet]. 2020 [citado 13 Ago 2022]; 1-190 Disponible en: https://rfve.es/wp-content/uploads/GUIAS-espanolas-hemofilia-23_03.pdf

11. Cancio-Bello A, Lorenzo A, Alarcón G. Autocuidado: una aproximación teórica al concepto. *Informes Psicol.* [Internet]. 2020 [citado 28 Jun 2022]; 20 (2): 119-138. Disponible en: <https://revistas.upb.edu.co/index.php/informespsicologicos/article/view/200>

12. Fernandez-Alvarez H. Caracterización clínico epidemiológica de pacientes con hemofilia congénita de tipos A y B en Santiago de Cuba. *MEDISAN* [Internet]. 2022 [citado 5 Jul 2022]; 26 (3): 1-13. Disponible en: <http://www.medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/4142>

13. Hernandez J, Campo M, Valdés C, Borrego G, Cabrera C. Comportamiento clínico y complicaciones de la hemofilia en la población pediátrica. *Rev Ciencias Médicas* [Internet]. 2018 [citado 7 Jun 2022]; 22 (2): 20-27. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942018000200004

14. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen E, Sutherland M, Mahlangu J, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia. World Federation Hemophilia [Internet]. 2020 [citado 9 Jun 2022]; 26 (6): 1-158. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/hae.14046>
15. Casuriaga A, Lemos, F, Giachetto G, Jaime, J, Martínez C, Martínez A, et al. Características epidemiológicas y clínicas de los menores de 18 años con hemofilia asistidos en el Centro Hospitalario Pereira Rossell. 2016 - 2018. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2021 [Citado 7 Jun 2022]; 92 (1): 1-8. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-2492021000101205&script=sci_arttext
16. Sayago M, Lorenzo C. O acesso global e nacional ao tratamento da hemofilia: reflexões da bioética crítica sobre exclusão em saúde. Interface [Internet]. 2020 [citado 7 Jun 2022]; 24: 1-15. Disponible en: <https://www.scielo.br/j/icse/a/6G8YKvsdtwWBsZJJVfxCSXR/?lang=pt>
17. García P, Martín J, Rivas M, Álvarez M, Jiménez V. Hemofilia: naturaleza de las visitas a urgencias pediátricas. An Pediatr [Internet]. 2019 [citando 7 Jun 2022]; 96 (6): 394-400. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1695403319301857?via%3Dihub>
18. Moreno T, Rivera D. Deficiencia congénita de factor VII: Reporte de caso y revisión de literatura. Arch de Medic [Internet]. 2021 [citado 3 Jun 2022]; 17 (6): 1-4. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8017460>
19. Casas-Patarroyo C, Hernández-Rojas S, Solano-Trujillo M, Castiblanco-Montañez E, Carrillo-Algarra A. Experiencias de mujeres frente al cuidado de hijos diagnosticados con hemofilia. Latreia [Internet]. 2018 [citado 3 Jun 2022]; 31(2): 145-154. Disponible en: <https://revistas.udea.edu.co/index.php/iatreia/article/view/327963>
20. Paramo J. Tratamiento de la hemofilia: de la terapia sustitutiva a la terapia génica. Med Clin [Internet]. 2021 [citado 3 Jun 2022]; 157(12):583-587. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0025775321003365?via%3Dihub>

[ub](#)

21. Belloso M, Marín M, Negru G, Moraleda B, Molinos A, Gómez M. Coagulopatías, hemofilia y otros déficits de factores. Rev Sanita de Invest [Internet]. 2021[citado 3 Jun 2022]; 2(9): 7 Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=8080917>
22. Pasi J, Hermans C, Hakimi Z, Nazir J, Aballéa S, Ezzalfani M, et al. Improvement in pain-related quality of life in patients with hemophilia A treated with rFVIII Fc individualized prophylaxis: post hoc analysis from the A-LONG study. Therapeutic Advances in Hematology [Internet]. 2022[citado 3 Jun 2022];13:1-9 Disponible en: <https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/20406207221079482>
23. Herrera-Cunti C, Delgado-Flores C, García-Gomero D, Taype-Rondan, A, Chumpitaz-Anchiraico G, Yanac-Ávila R, et al. Guía de práctica clínica para diagnóstico y tratamiento de Hemofilia en el Seguro Social del Perú (EsSalud). Rev Cuerpo Méd HNAAA [Internet]. 2021[citado 3 Jun 2022];14(4):556-571. Disponible en: <http://cmhnaaa.org.pe/ojs/index.php/rcmhnaaa/article/view/1464>
24. Kollef M., Isakow W, Burks C, Despotovic V, et al. Manual Washington de Cuidados Intensivos. [Internet] 3rd Edition. Wolters Kluwer: Lippincott Williams & Wilkins; 2019. Disponible en: <https://ovides-ovidds-com.basesdedatos.utmachala.edu.ec/discover/result?logSearchID=93457779&pubid=1070-ovid-esp%3A9788417033903>
25. Olvera-Acevedo A, Carreño-Pérez P, Zaldívar López N, Medina-Fonseca B, Duarte-García A. Hemofilia adquirida: caso clínico de hemorragia por inhibidores contra el factor VIII. Rev. Med. del instituto mexicano del seguro social [Internet]. [9 Jun 2022]; 58 (6): 728-733. Disponible en: <https://www.redalyc.org/journal/4577/457769357012/>
26. Radic Claudia Pamela. Bases genéticas y epigenéticas de la expresión de hemofilia en mujeres: diagnóstico de portadoras e inactivación del cromosoma. En Martínez J. Brodsky A, et al, editores. Hematología. Vol 25. Buenos Aires: Sociedad Argentina de Hematología; 2021.p.30. Disponible en: https://books.google.com.ec/books/about/Hematologia.html?id=Qp5MEAAAQBAJ&redir_esc=y

27. Martínez-Sánchez L, Álvarez-Hernández L, Ruiz-Mejía C, Jaramillo-Jaramillo L, Builes-Restrepo L, Villegas-Álzate J. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. Rev. Fac. Nac. Salud Pública [Internet]. 2018 [09 Jun 2022]; 36(2): 85-93. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-386X2018000200085&lng=en.
28. Jimenez Alves Larry. Hemofilia: Fisiopatología e Diagnósticos. ACT [Internet]. 2022 [09 Jun 2022]; 20. Disponible en: https://www.ciencianews.com.br/index.php/home/biblioteca_digital/biblioteca-digital-hematologia/biblioteca-digital-hematologia-plaquetas-e-coagulopatias/biblioteca-digital-hematologia-coagulopatias/hematologia-coagulopatias/
29. FH: Fundación De La Hemofilia [Internet]. Argentina: FH; 2021 [9 Jun 2022]. Guía para el manejo de la Hemofilia Congénita; 1-36. Disponible en: https://www.hemofilia.org.ar/sites/default/files/archivos_pagina_basica/guia-FH-2021.pdf
30. Garbiero Susana, Neme Daniela, Borchichi Sandra, Campregher Gabriel, Cocca Andrea, Costa Alejandra. Hemofilia. En Fantl Dorotea. Guías de Diagnóstico y Tratamiento. Argentina: Sociedad Argentina de Hematología; 2019. p177-188. Disponible en: <https://ri.conicet.gov.ar/handle/11336/119832>
31. Zapata A. Carolina, Araya Alejandra-Ximena. Necesidades educativas de padres de niños hemofílicos: Una aproximación hacia el cuidado integral. Andes pediátr. [Internet]. 2021 Abr [15 Jun 2022]; 92 (2): 219-225. Disponible en: https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2452-60532021000200219&lang=es
32. Montero Vizcaíno Y, Vizcaíno Alonso M, Montero Vizcaíno Y. Teorías de Patricia Berner y Dorothea Orem en la preparación y cuidado en queratectomía fotorefractiva. Aniversariocimeq. [Internet]. 2021 [15 Jun 2022]; 1-17. Disponible en: <https://aniversariocimeq2021.sld.cu/index.php/ac2021/Cimeq2021/paper/view/163>
33. Naranjo Hernández Ydalsys, Concepción Pacheco José Alejandro, Avila Sánchez Mario. Adaptación de la teoría de Dorothea Orem a personas con diabetes mellitus

complicada con úlcera neuropática. Rev Cubana Enfermer [Internet]. 2019 [15 Jun 2022]; 35(1):1-13. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-03192019000100013

34. Martell Martorell Librada de la C. Proceso de Atención de enfermería en el Instituto de Hematología e Inmunología. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter [Internet]. 2019 Dic 15 Jun 2022]; 35(4): 1-4. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892019000400010#:~:text=El%20Proceso%20de%20Atenci%C3%B3n%20de,en%20una%20secuencia%20%C3%B3gica%3A%20comprensi%C3%B3n

35. Naranjo-Hernández Y, González-Hernández L, Sánchez-Carmenate M. Proceso Atención de Enfermería desde la perspectiva docente. **Archivo Médico Camagüey** [Internet]. 2018 [15 Jun 2022]; 22 (6):[aprox. 11 p.]. Disponible en: <http://revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/5844>

36. Valderrama Vargas Yadira, Linares Ballesteros Adriana. Características de los sangrados en niños con hemofilia en un centro de referencia en Colombia. Rev. Univ. Ind. Santander. Salud [Internet]. 2018 Mar [15 Jun 2022] ; 50(1): 19-26. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-08072018000100019&lng=en

37. Ibáñez Navarro A, Zardoya Santos P, Garbayo Solana J, Roncal Pérez-Zabalza S, García López E. Hemofilia B, un sangrado atípicamente abundante durante una prueba rutinaria de un neonato. Rev Pediatr Aten Primaria [Internet] 2022 [15 Jun 2022];129-131. Disponible en: <https://pap.es/articulo/13472/hemofilia-b-un-sangrado-atipicamente-abundante-durante-una-prueba-rutinaria-de-un-neonato>

38. Echeverría Villagómez Jamil Javier, Justo Gonzalo Santana Carlos, Ponce Alcocer Mónica, Tenezaca Ordoñez Viviana Rosario. Hemofilia neonatal reporte de caso. Ciencia latina [Internet] 2021 [15 Jun 2022];5 (6); 1-9. Disponible en: https://redib.org/Record/oai_articulo3562226-hemofilia-neonatal-reporte-de-caso
https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v5i6.1405 p14371

39. Clavijo Hoyos Isabel, Torres Penagos Tatiana, Gomez Hoyos Diana, Vargas Fiallo Cristian. Hematoma expansivo en mano derecha “atraumático” como presentación de hemofilia neonatal (seguimiento a un año). Ciencia y Gestión [Internet] 2019 [15 Jun

2022]; 26-28. Disponible en:
<http://apps.clinicasanrafael.com:8083/cienciaygestion/Ed1.pdf>

40. Troche Gabriela, Casuriaga Ana, Lemos Felipe, Giachetto Gustavo. Hematoma del músculo psoas ilíaco como forma de presentación de hemofilia A leve en un adolescente. Arch. Pediatr. Urug. [Internet]. 2020 [15 Jun 2022] ; 91(6): 380-385. Disponible en:

http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492020000600380&lng=es .

41. Acosta-Aragón M A, Álvarez-Mina A R, Velásquez-Paz J C, Vizcaíno-Carruyo J C. Hemofilia B o enfermedad de Christmas. Med. Lab. [Internet]. 29 de septiembre de 2020 [15 Jun 2022];24(4):273-89. Disponible en:

<https://medicinaylaboratorio.com/index.php/myl/article/view/336>

42. Kloosterman Fabienne , Zwagemaker Anne, Bagot Catherine, Beckers Erik, Castaman Giancarlo, Cnossen Marjon, et al. The bleeding phenotype in people with nonsevere hemophilia. Blood Adv. [Internet]. 2022 [15 Jun 2022]. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9327532/>

43. Ruiz-Sáez Arlette. Tratamiento moderno de la hemofilia y el desarrollo de terapias innovadoras. Investigación Clínica. [Internet]. 2021 [15 Jun 2022]: 62(1). Disponible en: <https://produccioncientificaluz.org/index.php/investigacion/article/view/35562>

44. Espinosa-Maldonado E, Torres-González R, Gibraltar-Conde A. Evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud en adolescentes y adultos con hemofilia atendidos en una unidad de rehabilitación. Rev Hematol Mex. [Internet]. 2020 [15 Jun 2022]:21(3):136-141. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=95513>

45. Vieira-Nobre S, Alves-Pinto A, da-Silva-Filho J, Caldas-Leite T, Carlos-da-Silva M. Calidad de vida relacionada con la salud de personas con hemofilia en el noreste de Brasil. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [Internet]. 2022 [4 Ago 2022]; 38 (2) Disponible en:
<http://www.revhematologia.sld.cu/index.php/hih/article/view/1589>

46. Xueqing Dou, Man-Chiu Poon. Haemophilia care in China: Achievements in the past decade. *Haemophilia*. [Internet]. 2020 [4 Ago 2022]; 26(5), 759-767. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/hae.14101>
47. Malouin R, Mckernan L, Forsberg A, Cheng D, Drake J, McLaughlin K. Impact of the 340B Pharmacy Program on Services and Supports for Persons Served by Hemophilia Treatment Centers in the United States. *Maternal and child health journal*. [Internet]. 2018 [4 Ago 2022]; 22(9): 1240–1246. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6096501/>
48. Liu M, Zhao S, Zhu X, Chen Y. Research on the Impact of Home Nursing Based on Intelligent Medical Internet of Things on the Quality of Life of Patients with Hemophilia. *Computational and mathematical methods in medicine*. [Internet]. 2022 [citado 4 Ago 2022]; 1-8. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/cmmm/2022/4976303/>
49. Bagge-Petersen C, Skovdal M, Langstrup H. Las prácticas socio materiales de autocuidado de los niños que viven con hemofilia o artritis idiopática juvenil en Dinamarca. Elsevier [Internet]. 2020 [citado 13 Ago 2022]; 255. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0277953620302410>

ANEXOS

Anexo 1. Solicitud de permiso de historia clínica dirigida al director del Hospital Teófilo Dávila



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE MACHALA

D.L. NO. 69-04 DE 14 DE ABRIL DE 1969

Calidad. Pertinencia y Calidad

FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD

SECCIÓN/CARRERA:

Machala, 1 de junio del 2022

Señor Doctor
Sixto Javier Barriga Ordóñez
Director Hospital General Teófilo Dávila
En su despacho. -

De mi consideración:

Con un cordial saludo y deseándole muchos éxitos en sus funciones, por medio del presente solicito a usted, comedidamente, se autorice a quien corresponda, el acceso de la Historia Clínica 423721, a los estudiantes del Décimo semestre "A" de la Carrera de Enfermería de la Universidad Técnica de Machala, para que puedan recabar información necesaria y realizar el Proceso de atención de enfermería en paciente con hemofilia atendido en el hospital Teófilo Dávila (HTD), información que será utilizada para la realización de un análisis de caso, el mismo que es requerido en el proceso de titulación para obtener el grado de Licenciada/o en Enfermería.

Se guardará la debida confidencialidad de los datos del personal y el nombre de la institución.

Los estudiantes a intervenir en esta investigación son:

- MABEL MAYTEE MOROCHO QUIZHPE
CI: 0707091203
email: mmorocho1@utmachala.edu.ec Telf 0992098038
- MAYRA ELIZABETH MOROCHO VALLEJO
CI: 0705800019
email: mmorocho1@utmachala.edu.ec Telf 0986904350



Esperando que el presente tenga una acogida favorable, me suscribo muy atentamente.

SARA
MARGARITA
SARAGURO
SALINAS

Firma digitalizada
por SARA
MARGARITA
SARAGURO SALINAS
Fecha: 06/06/22
00:33:34 -0500

Leda. Sara Margarita Saraguro Salinas
Coordinadora -Carrera de Enfermería
SS/Sara 5

Anexo 2. Consentimiento informado del paciente

Consentimiento Informado para Participantes de Investigación

El propósito de esta ficha de consentimiento es proveer a la participante esta investigación con una clara explicación de la naturaleza de la misma, así como de su rol en ella como participante.

La presente investigación es conducida por Mabel Maytee Morocho Quizhpe, Mayra Elizabeth Morocho Vallejo, estudiantes de enfermería y Lic. María Luisa Loaiza Mora Mgs. Docente de la Universidad Técnica de Machala, Carrera de enfermería. El objetivo de este estudio es: Analizar el autocuidado en hemofilia en un paciente adolescente Machala 2022.

Si usted accede a participar en este estudio, se le pedirá responder preguntas a través de una entrevista esto tomará aproximadamente 20 minutos de su tiempo y visitas domiciliarias durante la investigación, lo que conversemos durante estas sesiones se grabará, de modo que el investigador pueda transcribir después las ideas que usted haya expresado.

La participación en este estudio es estrictamente voluntaria. La información que se recoja será confidencial y no se usará para ningún otro propósito fuera de los de esta investigación.

Si tiene alguna duda sobre este proyecto, puede hacer preguntas en cualquier momento durante su participación en él. Igualmente, puede retirarse del proyecto en cualquier momento sin que eso lo perjudique en ninguna forma. Si alguna de las preguntas durante la entrevista le parece incómodas, tiene usted el derecho de hacérselo saber al investigador o de no responderlas.

Desde ya le agradecemos su participación.

Yo, Anthony Paulo Pardo Semero con CI: 0706587359
Acepto participar voluntariamente en esta investigación, conducida por Mabel Morocho Quizhpe y Mayra Morocho Vallejo. He sido informado (a) de que la meta de este estudio es: Analizar el autocuidado en hemofilia en un paciente adolescente Machala 2022.

Me han indicado también que tendré que responder preguntas en una entrevista, lo cual tomará aproximadamente 20 minutos.

Reconozco que la información que yo provea en el curso de esta investigación es estrictamente confidencial y no será usada para ningún otro propósito fuera de los de este estudio sin mi consentimiento. He sido informada de que puedo hacer preguntas sobre el proyecto en cualquier momento y que puedo retirarme del mismo cuando así lo decida, sin que esto acarree perjuicio alguno para mi persona. De tener preguntas sobre mi participación en este estudio, puedo contactar a Mayra Morocho Vallejo al teléfono 0986904350.

Anthony Paulo [Firma] 21/04/2022

Nombre del Participante Firma del Participante Fecha

Anexo 3. Hojas de control y seguimiento a paciente con hemofilia



**UNIVERSIDAD TÉCNICA DE MACHALA
FACULTAD DE CIENCIAS QUÍMICAS Y DE LA SALUD
CARRERA DE ENFERMERÍA**

PACIENTE: ANTHONY PARDO

CONTROL Y SEGUIMIENTO A PACIENTE CON HEMOFILIA

| FECHA | ACTIVIDADES | OBSERVACIONES | FIRMA |
|------------|--|---|-------|
| 21/06/2022 | -Se brindo apoyo emocional y educación sobre la patología | | |
| 28/06/2022 | -Charla educativa sobre tratamiento, ventajas, técnicas farmacológicas y no farmacológicas | | |
| 04/07/2022 | -Charla educativa sobre prevención de hemorragias. | | |
| 05/08/2022 | | Se observa el compromiso del paciente sobre su autocuidado. | |

LCDA. ENFERMERIA

LCDA. ENFERMERIA

Anexo 4. Charlas educativas

