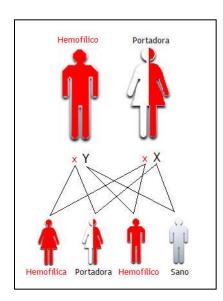




# Hemofilia.



- ✓ Enfermedad *crónica y congénita* caracterizada por un déficit de factores que intervienen en la coagulación.
- ✓ Clínica hemorrágica.
- ✓ Tipos:
  - ✓ A: déficit de factor VIII.
  - ✓ B: déficit de factor IX.
- ✓ Grados:
  - ✓ Leve:
  - ✓ Moderada:
  - ✓ Grave:
- ✓ Tratamiento: Concentrados de factor.
  - ✓ Plasmático.
  - ✓ Recombinante.





# Breve historia...

Se desarrolla a partir del Banco de sangre.

Primeros crioprecipitados



### Unidad de Hemofilia (1974)

H. de día-Camas-C. Médicas-Laboratorios

Maestra.



## Centro de coagulopatías (1998)

Hemofilia.Otras coagulopatias.

H. de día



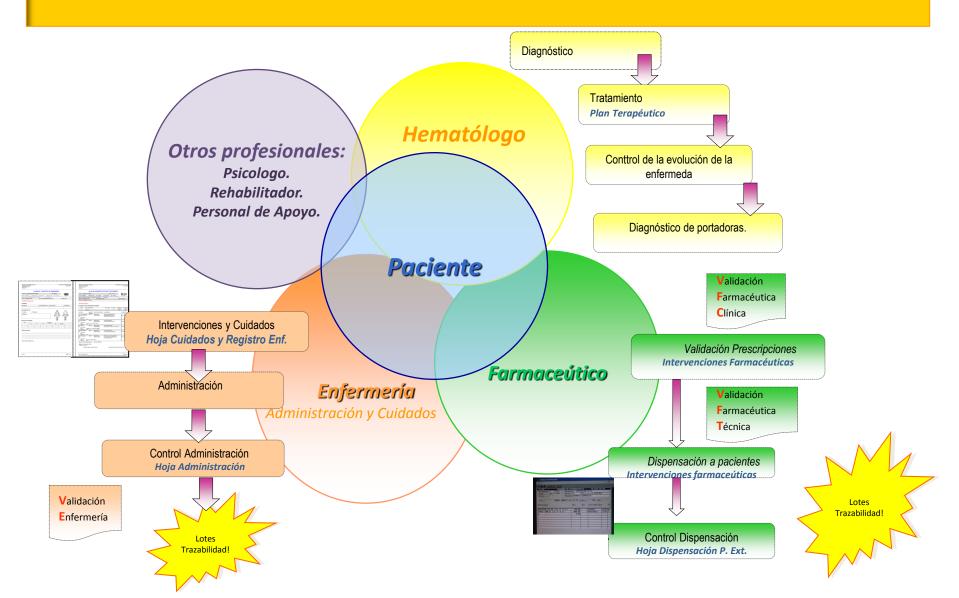






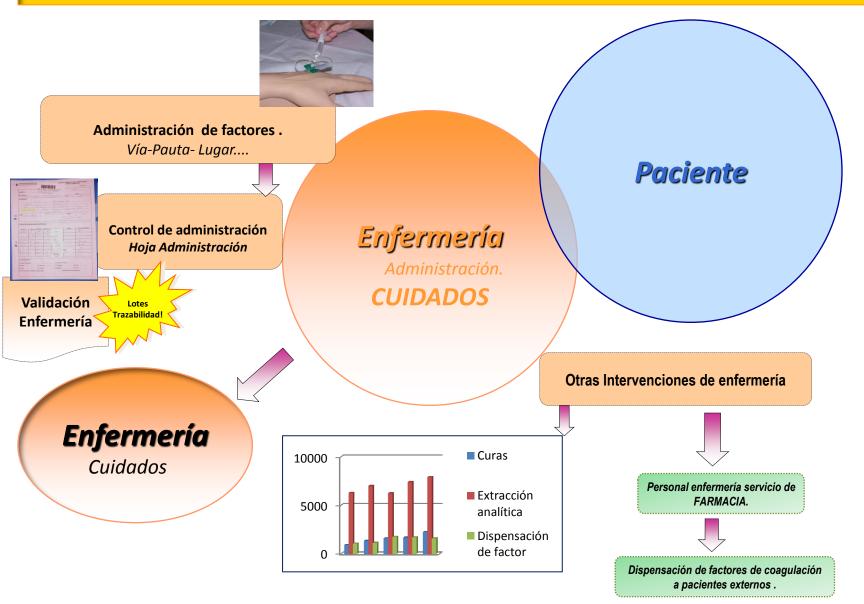


El cuidado integral del paciente hemofílico requiere de la COORDINACIÓN de todo el equipo multidisciplinar





### Equipo multidisciplinar coordinado: Enfermería.





## **Enfermeria** Administración y Cuidados

La enfermería tiene como función la prestación de *cuidados de enfermería*, orientados a la prevención, mantenimiento y recuperación de la salud, así como la prevención de enfermedades y discapacidades".

"Los profesionales de enfermería tienen el deber de prestar una atención sanitaria técnica y profesional adecuada a las necesidades de salud de las personas que atienden con los niveles **de calidad y seguridad** que establece la ley y el resto de las normas legales y deontológicas aplicables ".





- Garantizar la atención Apoyo
- Facilitar su autonomía
  decisiones.
- Trans via y connanza.
- Im sanitaria individualiza
- Facilitation.
- Actuar como place del equipo multidisciplinario
- Estar presente en los programas educacionales dirigidos al paciente, familia y cor

Información

• Coordinar Valoración y Plan de cuidados Ciór par Educación sanitaria







- Información y comunicación con los padres.
  - Dialogo abierto.
  - Escucha activa.
  - Respeto a los silencios.
- Contestar preguntas.
- Resolver dudas en los padres.
  - Información sobre el centro, asociación.
  - Teléfono de contacto de enfermería.
  - Contacto con otros profesionales
  - Presentar a otros padres
- Ser accesibles para poderlos *orientar*
- Ayudar a los cuidadores y a los propios niños a encauzar su vida
- Dar en todo momento apoyo emocional

Los profesionales de enfermería somos conscientes de la importancia que tiene la confianza y la *comunicación* durante todo el proceso.





#### **OBJETIVOS:**

- •Paliar los efectos negativos que se producen en el paciente y/o familia ante la nueva situación.
- Favorecer y mejorar la información trasmitida al paciente y familia.
- Fomentar la confianza paciente-personal de enfermería.

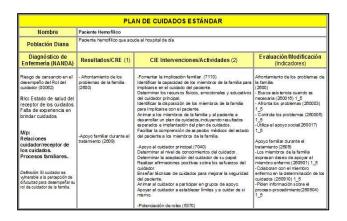
#### **ACTIVIDADES:**

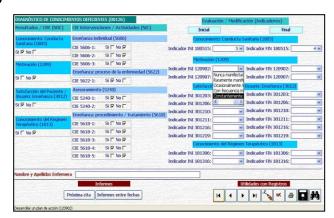
- •Aplicar "Protocolo de Acogida al paciente"
- •Explicar y entregar información sobre:
  - •Normas de asistencia a consultas y H. de día.
  - •Información específica sobre el tratamiento.
  - •Información sobre vías venosas.





- ✓ Mediante la recogida y el análisis de los datos sobre el estado de salud del paciente se identificación los diagnósticos de enfermería.
- ✓ Tras el análisis de los diagnósticos se elabora el plan de cuidados de enfermería.
- ✓ Se establecen objetivos para cada problema identificado así como las actuaciones enfermeras para la consecución de los mismos.
- ✓ Diagnósticos desarrollados:
  - ✓ Conocimientos deficientes.
  - ✓ Riesgo de cansancio del roll del "cuidador"
  - ✓ Hemorragia.
  - ✓ Infección.









# Objetivos:

- Proporcionar el soporte necesario para afrontar la nueva situación.
- Planificar, enseñar y promover la adopción de cuidados domiciliarios.
- Identificar problemas de tipo familiar y social que dificulten el cumplimiento del plan terapéutico canalizando propuestas para solucionar dichas dificultades.

## Acciones:

- Información sobre accidente hemorrágicos (importancia según localización.)
- Medidas preventivas. Uso de protectores.
- Vías de administración de medicación no recomendadas.
- Tratamiento del niño hemofílico. No super-protección.





## Al inicio de la terapia : enseñanza de auto-tratamiento.



#### Autotratamiento.

- ¿Cómo lo definimos?
  - Tratamiento de uno mismo para sí mismo.
- ¿Está regulado?
  - Si. Por ley (BOE 02/06/1982)



- ¿Qué implica?
  - Quién lo puede realizar. La formación que se debe recibir.
  - La vigilancia a la que se debe someter el paciente.
  - La responsabilidad en la conservación, utilización y registro de los concentrados que se dispensan.
  - La prohibición de utilizar los conocimientos adquiridos para atender otro tipo de patologías.





# Autotratamiento: Objetivos.

- ✓ Conseguir la autonomía del paciente.
- ✓ Garantizar su seguridad.
- ✓ Promover los auto-cuidados.
- ✓ Evitar la dependencia del centro.





✓ Favorecer la vida familiar y la integración social.







- Escucha activa.
- Impliación en el proceso.
- Información.
- Contestar preguntas.
- Resolver dudas en los padres.
- Ser los protagonistas de su cuidados.
- Asegurar la seguridad.
- ENSEÑANZA.

Los profesionales de enfermería somos conscientes de la importancia que tiene la confianza y la *comunicación* durante todo el proceso.



# Autotratamiento.



#### Identificación del factor.

Leer nombre y unidades antes de administrar.

Conocer todos los componentes del kit del factor.

Viales de factor, disolvente, filtros, tranvasadore, palomillas....

Temperatura de conservación.

Desde 2°C -5°C hasta temperatura ambiente.





#### >PRECAUCIONES:

- Comprobar fecha de caducidad.
- No administrar si el producto está caducado.
- Evitar temperaturas extremas.NO CONGELAR
- Leer prospecto sobre la temperatura de conservación de cada factor.
- Conservar en nevera en recipientes cerrados herméticamente.(sólo el vial del liofilizado-polvo-)
- Dejar a temperatura ambiente antes de administrar.

#### **➢OBSERVACIONES:**

Administrar según fecha de caducidad.



#### **LAVADO DE MANOS:**

- Lavamos con agua y jabón.(según técnica)
- Secamos con paño o toalla limpios y secos.





### > PRECAUCIONES:

- Uñas limpias.
- Pliegues entre los dedos (limpios y secos)
- Heridas (desinfectadas y cubiertas)

## **ELECCIÓN DE ZONA DE PREPARACIÓN:**

- Zona limpia de la casa alejada de comida o restos de la misma.
- Superficie plana.
- Superficie amplia en la que podamos tener todo lo que necesitamos sin tener que desplazarnos.





- Mantener unos minutos a temperatura ambiente antes de preparar.
- Reconstituir el factor mezclando el disolvente con el polvo.
  Utilizar el sistema suministrado en el kit del mismo (diferente para cada factor).
- Dejar reposar unos minutos para que desaparezca la espuma si se ha producido y cargar el factor...

#### >OBSERVACIONES:

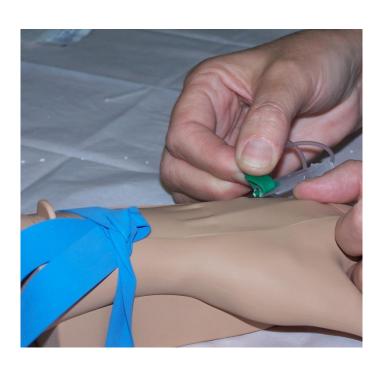
- La dosis de factor está calculada en función a la necesidades de cada paciente por ello es MUY IMPORTANTE cargar todo el factor en la jeringa. (Si no es posible con el sistema del kit utilizar uno alternativo.)
- No mezclar en una misma jeringa productos de distintos lotes.

#### PRECAUCIONES:

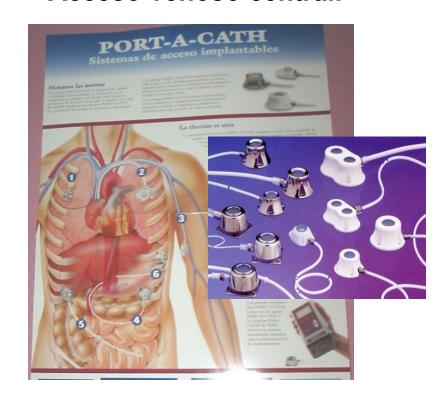
 Si una vez reconstituido la solución no está trasparente o contiene partículas NO ADMINISTRAR.



## Canalización venosa periférica.



## Acceso venoso central.





- Una vez comprobado que la sangre refluye administrar el factor lentamente.
- Finalizada la administración retirar la jeringa del factor y conectar la jeringa con el suero e inyectar 1 ó 2 cc del mismo.
- Retirar la palomilla con una mano a la vez que con la otra colocamos apósito seco presionando suavemente sobre la zona de punción.
- Mantener la presión durante unos 5 minutos para evitar el sangrado y posteriormente aplicar apósito compresivo.

#### > OBSERVACIONES:

 Si la dosis está cargada en varias jeringas pinzar el sistema de infusión cuando se cambien éstas.



# **Tunelizaciones:**

Consisten en canalizar siempre la misma vena utilizando el mismo punto de inyección.

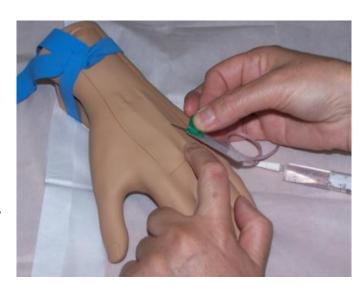


Se crea una especie de túnel o "fístula" artificial que con el tiempo facilita el acceso venoso.



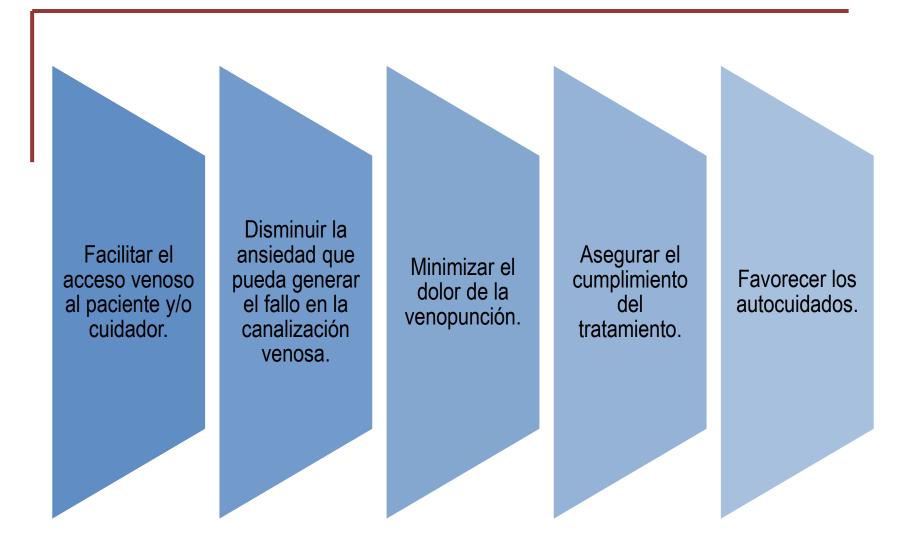
#### > CARACTERISTICAS:

- Ocasionalmente engrosamiento de la vena .
- Cambio de color en el punto de punción (peca)
- La piel del acceso se reblandece.
- La sensibilidad del punto de inyección disminuye y por consiguiente las siguientes inyecciones son menos dolorosos.





# **Objetivos:**





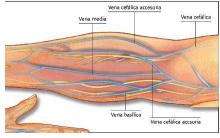
# Aspectos a valorar:

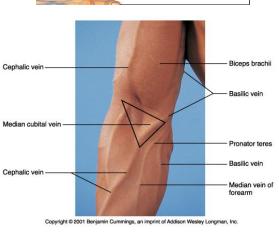
- Vía de elección:
  - Calibre, trayecto, movilidad y accesibilidad.
- Palomilla de inyección:
  - Tamaño adecuado al calibre de la vía.
- Tiempo para la realización del tunel:
  - Depende del número de inyecciones.

(La canalización diaria o cada 48h favorece la tunelización)

# Elección de zona de punción:

Flexura del brazo. Son más gruesas y están más protegidas de golpes.
 (generalmente utilizamos la vena cefálica)









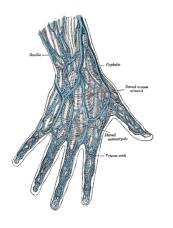




# Elección de zona de punción:

• Dorso de la mano. Tienen menor calibre.













# Elección de zona de punción:

### Cabeza:





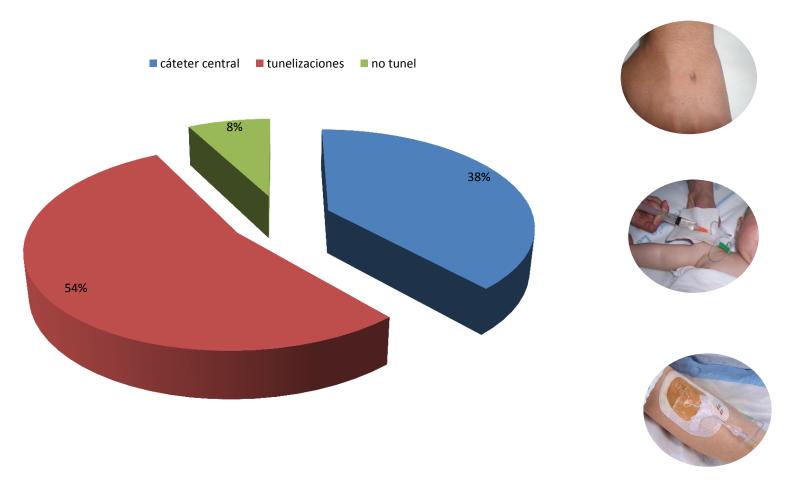
### Pies:







# Tipo de vía de los pacientes:





 Material punzante (palomillas, agujas).



- Jeringa y resto de material. Basura urbana.
- Frascos vacios de factor.
  Farmacias, centros salud, hospital.









### **≻OBJETIVO**

- Control de la evolución de la enfermedad.
- Las hojas de registro cumplimentadas se entregarán en el Centro cada vez que recoja el factor.
- Formarán parte de la Historia Clínica del paciente.

## 

- Fecha de administración.
- Producto.
- Dosis.
- Lote.
- Problema hemorrágico o profilaxis.

ENTREGA FACTOR		FECHA	ACCIDENTE HEMORRAGICO	MARCA	LOTE	UNIDADES	REACCIONES ADVERSAS
FEC HA	FACT OR						



# **Conclusiones:**

- La Hemofilia implica, por su carácter hereditario, una dependencia del sistema sanitario desde los primeros años de vida. La cronicidad de la enfermedad va a suponer una alteración de la vida diaria del paciente, familia y entorno.
- La complejidad de la Hemofilia requiere de un equipo de enfermería con conocimientos y formación apropiados para poder satisfacer las demandas y necesidades del paciente y sus familias asegurando una atención con calidad.
- Nuestras actuaciones como enfermeras están orientadas a favorecer la integración social del paciente y/o familia.
- La enfermera en hemofilia juega un papel fundamental en el equipo sanitario asistencial llegando a ser la coordinadora entre los diferentes agentes de salud con el fin de garantizar la **autonomía y seguridad del paciente.**

