



DIRECCIÓN GENERAL

MTRO. MIKEL ANDONI ARRIOLA PEÑALOSA

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS DR. JOSÉ DE JESÚS ARRIAGA DÁVILA

UNIDAD DE ATENCION MÉDICA

COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. GILBERTO PÉREZ RODRÍGUEZ

COORDINACION DE ATENCIÓN INTEGRAL EN SEGUNDO NIVEL

DR. LUIS RAFAEL LÓPEZ OCAÑA

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DRA. ANA CAROLINA SEPULVEDA VILDOSOLA

COORDINACIÓN DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINACIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. JOSÉ FRANCISCO GONZÁLEZ MARTÍNEZ

COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINACIÓN DE PLANEACIÓN EN SALUD

DRA. CAROLINA DEL CARMEN ORTEGA FRANCO

UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VICTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

**DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO** 

COORDINACIÓN DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA

DR. ROMEO SERGIO RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINACIÓN DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. MANUEL DÍAZ VEGA

COORDINACIÓN DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO ANTONIO DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.

Página Web: <u>www.imss.gob.mx</u>

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social

© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General Coordinación Técnica de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Intervenciones para el cuidado de pacientes pediátricos con hemofilia en domicilio.** México. Intituto Mexicano del Seguro Social, 03/11/2016, Disponible en:

http://imss.gob.mx/profesionales-salud/gpc

http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html

ISBN en támite

## CIE10: D66 DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR VIII D67 DEFICIENCIA HEREDITARIA DEL FACTOR IX

GPC: INTERVENCIONES PARA EL CUIDADO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON HEMOFILIA EN DOMICILIO

## COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2016

COORDINACIÓN:				
Lic. Ana Belem López Morales	Enfermería Psicopedagogía	IMSS	Coordinadora de Programas de Enfermería Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, IMSS	
Dr. Gilberto Espinoza Anrubio	Administración de hospitales y salud pública Médicina familiar	IMSS	Coordinador Clínico de Educación e Investigación en Salud , IMSS	
		AU'	TORÍA:	
Mtra. Trinidad Jovita Olaya Velázquez	Administración de hospitales y salud pública	IMSS	Subjefe de Enfermería UMAE HP CMN Siglo XXI, México, D.F., IMSS.	
L.E.O. Adriana Ivette Martínez Zamarripa	Enfermería y obstetricia Enfermería pediatra	IMSS	Enfermera General UMAE HGP No. 48, Guanajuato, IMSS.	
L.E.O. María de la Luz Hortensia Pagaza Ramos	Enfermería y obstetricia	IMSS	Subjefe de Enfermeras UMAE HGO No. 4, México, D.F., IMSS	
Dra. Inés Álvarez de la Rosa	Pediatría	IMSS	Medico no Familiar HGR No.72, Estado de México Oriente, IMSS	
Dr. Gilberto Espinoza Anrubio	Administración de hospitales y salud pública Medicina familiar	IMSS	Coordinador Clínico de Educación e Investigación en Salud HGZ/UMF No. 8, México, D.F., IMSS.	
		VALI	DACIÓN:	
Protocolo de Búsqu	ıeda			
Lic. Ana Belem López Morales	Enfermería Psicopedagogía	IMSS	Coordinadora de Programas de Enfermería Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, IMSS	
Guía de Práctica Cl	ínica			
Dr. Manuel López Martínez	Pediatría	IMSS	UMAE HGP No. 48, Guanajuato, IMSS.	
Enf. Maricela Jaramillo Hernández	Enfermería	IMSS	UMAE HGP No. 48, Guanajuato, IMSS.	
L.E.O. Rosa María Hidalgo	Enfermería y Obstetricia	IMSS	HGZ No. 32, IMSS	
Enf. Rebeca Baez Castro	Enfermería	IMSS	UMAE HP CMN Siglo XXI, México, D.F., IMSS.	

## ÍNDICE

1.	Clasificación	6
2.	Preguntas a Responder	<b>7</b>
3.	Aspectos Generales	8
3.1.	Justificación	8
3.2.	Objetivo	
3.3.	Definición	9
4.	Evidencias y Recomendaciones	.11
4.1.	Intervenciones para el autocuidado de pacientes pediátricos con hemofilia en el hogar	12
4.2.	Intervenciones para el manejo de accesos venosos periféricos en pacientes con hemofilia	14
4.3.	Intervenciones para la conservación, preparación y aplicación de los factores de la coagulación pacientes pediátricos con hemofilia en su domicilio.	
4.4.	Medidas de seguridad durante la aplicación del medicamento para evitar complicacion	nes
	asociadas al tratamiento	
5.	Anexos	
5.1.	Protocolo de Búsqueda	
5.1.1.	Estrategia de búsqueda	
5.1.1.1.	Primera Etapa	
5.1.1.2. 5.1.1.3.	Segunda Etapa	
5.1.1.3.	Tercera EtapaEscalas de Gradación	
5.2. 5.3.	Cuadros o figuras	
5.4.	Diagramas de Flujo	
5.5.	Listado de Recursos	
5.5.1.	Tabla de Medicamentos	
5.6.	Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica	
6.	Glosario	
7.	Bibliografía	.35
8.	Agradecimientos	.36
9.	Comité Académico	.37

## 1. CLASIFICACIÓN

	CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-351-16
Profesionales de la salud	Maestría en Administración de Hospitales y Salud Pública, Licenciatura en Enfermería, Enfermeras Especialista en Pediatría, Enfermera Especialista Intensivista, Médico Pediatra y Médico Familiar. <a href="http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/ANEXOS_METODOLOGIA_GPC.pdf">http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/ANEXOS_METODOLOGIA_GPC.pdf</a> .
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: D66 Deficiencia hereditaria del factor VIII D67 Deficiencia hereditaria del factor IX
Categoría de GPC	Segundo y Tercer Nivel de Atención
Usuarios	Auxiliares de Enfermería, Enfermeras Generales, Enfermeras Especialistas Pediatras, Enfermeras Jefes de
potenciales	Piso, Personal médico, en formación y familiares de pacientes con hemofilia.
Tipo de organización desarrolladora	Instituto Mexicano del Seguro Social
Población blanco	Niñas y Niños de 3 a 17 años con diagnóstico de hemofilia.
Fuente de financiamiento / Patrocinador	Dirección de Prestaciones Médicas Instituto Mexicano del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas	Educación y capacitación en prepación, conservación y administracion de factor VIII y IX , orientación en el proceso de selección y manejo de acceso venoso periferico para el manejo en domicilio, e identificacion de los riesgos y posibles complicaciones.
Impacto esperado en salud	Disminucion de ingresos a urgencia para la aplicación de los concentrados, fomentar el autocuidado para mejorar la calidad de vida, eficientar el proceso de atención de enfermería y mejorar la calidad de la atención.
Metodología¹	Adopción o elaboración de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: 18 Guías seleccionadas: 3 Revisiones sistemáticas: 1 Ensayos clínicos aleatorizados: 1 Estudios observacionales: 7 Otras fuentes seleccionadas:6
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social. Validación de la guía: Instituto Mexicano del Seguro Social.
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Actualización	Fecha de publicación: 03/11/2016. Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

\_

<sup>&</sup>lt;sup>1</sup> Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1ª, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

#### 2. Preguntas a Responder

- 1. ¿Cuáles son las intervenciones para el autocuidado de pacientes pediátricos con hemofilia en domicilio?
- 2. ¿ Cuáles son las intervenciones para el manejo del acceso venoso periférico en pacientes con hemofilia en domicilio?
- 3. ¿Cuáles son las intervenciones dirigidas al paciente pediátrico con hemofilia y a su familiar para la conservación, preparación y aplicación de los factores de la coagulación en domicilio?
- 4. ¿Cuáles son las medidas de seguridad que deben tener presente los pacientes y familiares duranto la aplicación del medicamento con la finalidad de identificar complicaciones asociadas al tratamiento?

### 3. ASPECTOS GENERALES

#### 3.1. Justificación

La hemofilia se define como un transtorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X , provocado por la deficiencia del factor VIII de la coagulación en el caso de la Hemofilia A, o del factor IX en caso de la hemofilia B. La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación (WFH, 2012).

La frecuencia estimada es de 1 caso por cada 10 000 nacimientos según las encuestas mundiales que realiza la World Federation of Hemophilia (WFH), el número de personas con hemofilia en el mundo es aproximadamente de 400 000 individuos. A escala mundial se estima que la prevalencia de hemofilia en el 2012 fue de 363,668 casos. En México se reportaron 3582 casos en el 2010, en general se considera alrededor del 60% de los casos de hemofilia severos: es decir cuando la concentración del factor de coagulación resulta menor de 0.01 Ul /ml. (Bergés A, 2012)

La Federación Mexicana de Hemofilia (FMH) en el 2012 refiere que la incidencia de hemofilia en nuestro país no es diferente al resto del mundo se presenta aproximadamente en 1 de 5 000 varones vivos, la frecuencia de la hemofilia por grupo de edad es: de 0 a 4 años - 128 casos, de 5 a 9 años - 409 casos, de 10 a 14 años - 490 casos y de 15 a 19 años - 606 casos.

Para las personas con hemofilia, la enfermedad representa una limitante en todos los aspectos de su vida biológica, psicológica y social. A pesar de tener una prevalencia baja, tiene un impacto alto en la sociedad y en los sistemas de salud del país; ya que los pacientes sin un tratamiento adecuado pueden presentar complicaciones músculo-esqueléticas, neurológicas e infecciosas que generan alto costo en su atención y en la demanda de servicios hospitalarios (García J, 2013). La mayoria de los pacientes con hemofilia requieren la administración de factores de la coagulación a largo plazo, por lo tanto, es necesaria la instalación de un acceso venoso periférico.La terapia y el cuidado eficiente del manejo de los accesos venosos en el hogar se convierte en una forma de vida ya que las intervenciones médicas son poco frecuentes (Jones P, 2003).

El instalar un catéter venoso periferico tiene algunas desventajas, ya que existe riesgo de infecciones (feblitis) y formación de coágulos de sangre (trombosis), por tanto el cuidado de los catéteres periféricos requiere de capacitación. El cuidado de un niño con hemofilia implica que puede pasar mucho tiempo en el hospital, especialmente los primeros años de vida. Los padres sienten temor de tratar un trastorno crónico en su casa. Pero con capacitación e información poco a poco, se sentirán más cómodos y competentes para tratar la hemofilia.

Esta GPC esta elaborada con el propósito de capacitar adecuadamente a las personas que administran la terapia de remplazo del factor de la coagulación deficiente ya sea el personal de salud, paciente o su familiar y asi mejorar la calidad de la atención. Esto significa que la calidad de

vida del paciente no se vea perturbada más alla que los pocos minutos que toma el tratamiento y que se eviten demoras entre hemorragia y tratamiento evitando asi las posibles complicaciones.

## 3.2. Objetivo

La Guía de Práctica Clínica Intervenciones para el cuidado de pacientes pediátricos con hemofilia en domicilio forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Evaluación y Gestión de Tecnologías para la Salud, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del **segundo y tercer nivel** de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales acerca de:

- Determinar las intervenciones para el autocuidado de pacientes pediátricos con hemofilia en domicilio.
- Establecer las intervenciones para el manejo adecuado del acceso venoso periférico en pacientes con hemofilia en domicilio.
- Determinar las intervenciones para la conservación, preparación y aplicación adecuada de los factores de la coagulación en domicilio.
- Establecer las medidas de seguridad que debe terner presente los pacientes y familares durante la aplicación del medicamento con la finalidad de identificar complicaciones asociadas al tratamiento.

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica contribuyendo, de esta manera, al bienestar de las personas y de las comunidades, el cual constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

#### 3.3. Definición

La **hemofilia** se define como un transtorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X , provocado por la deficiencia del factor VIII de la coagulación en el caso de la Hemofilia A o del factor IX en caso de la hemofilia B. La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación (Stonebraker JS, 2010).

Alteración fisiopatológica secundaria a un desorden genético ligado al cromosoma X, manifestado por disminución del factor de la coagulación VIII o IX, la cual se caracteriza por hemorragia, especialmente a nivel músculo- articular.

#### 4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y/o Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la(s) escala(s): **NICE, GRADE, CDC y OCBEM.** 

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:



En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del primer autor y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de "BRADEN" tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud.	la Shekelle Matheson S, 2007

# 4.1. Intervenciones para el autocuidado de pacientes pediátricos con hemofilia en el hogar.

EV	/IDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	La terapia en casa permite tener acceso inmediato al factor de coagulación y, por lo tanto, al tratamiento precoz y óptimo, lo que implica menos dolores, disfunciones e incapacidad por largos periodos, además de menos ingresos en el hospital para tratar las complicaciones.	<b>3</b> <b>OCBEM</b> WFH, 2012
R	El tratamiento en casa debe llevarse a cabo, bajo la estricta supervisión del equipo de atención integral y podrá comenzar a aplicarse únicamente después de instruir y capacitar a los interesados.	C OCBEM WFH, 2012
R	Los programas de entrenamiento y educación intensivos a los padres son importantes para un buen tratamiento en casa.	<b>D NICE</b> García J, 2013
R	Informar y orientar al paciente y familiar sobre las consecuencias de no administrar o suspender bruscamente el medicamento.	<b>D NICE</b> Bulechek y cols 2014.
R	Orientar a los padres sobre la utilización de estrategias de comunicación motivacional para ayudar a promover la autonomía y el autocuidado adecuado en pacientes con hemofilia.	C NICE Bérubé S, 2016
R	Se recomienda que los pacientes pediátricos con hemofilia realicen actividad física mínimo 7 horas a la semana.	C NICE Valizadeh L,2015
R	Fomentar la actividad física y promover el ejercicio físico adecuado, para mantener el peso estimado normal que evite daño a las articulaciones.	C NICE Querol F., 2011

	<ul> <li>Es muy favorable que los niños que realicen actividad física utilcen:</li> <li>Protección en rodillas para evitar traumatismo y tener un mejor cuidado de sus articulaciones.</li> <li>Casco para de la cabeza sobretodo en niños pequeños, el casco debe de ser acolchonado por dentro.</li> <li>Botas para protección de tobillos, la cuales deberan ser suaves por dentro pero rígidas por fuera.</li> </ul>	Punto de buena práctica
R	Los pacientes pediátricos deben evitar actividades y deportes bruscos o aquellos en los cuales puedan accidentarse.	NICE Protocols For the treatment of hemophilia and Von Willebrand disease, 2012
<b>✓</b>	Aplicar hielo en caso de algún daño muscular.	Punto de buena práctica
R	La natación es ideal para los niños hemofílicos, porque aparte de no tener mayores riesgos de accidentes, la práctica de deportes es favorable para el desarrollo de cualquier niño.	NICE Protocols For the treatment of hemophilia and Von Willebrand disease, 2012
	Para las personas con hemofilia, es fundamental contar con una buena higiene oral a fin de prevenir las enfermedades periodontales y las caries que dan lugar al sangrado de encías.	<b>3</b> <b>OCBEM</b> WFH, 2012
R	Los pacientes deben someterse a controles dentales en forma regular.	C OCBEM WFH, 2012
E	Las personas con trastornos de la coagulación deben ser inmunizadas, pero, preferiblemente, por vía subcutánea y no por vía intramuscular o intradérmica, excepto que estén cubiertas con la aplicación de concentrados de factor de la coagulación.	<b>4</b> <b>OCBEM</b> WFH, 2012
<b>✓</b>	No se deben administrar inyecciones intramusculares, a no ser que primero se administre el factor de coagulación requerido, como por ejemplo cuando es necesario poner una vacuna.	Punto de buena práctica
<b>✓</b>	Bajo ningún motivo se debe dar ácido acetilsalicílico, a una persona hemofílica, ya que precisamente una de las acciones de este fármaco es ser un anticoagulante.	Punto de buena práctica

E	En promedio 32.1% de los pacientes controlan la hemorragia en la primera hora, pero los jóvenes que no lo logran se encuentran relacionados con el inadecuado control del dolor a base de medicamentos como los antinflamatorios no esteroideos.	<b>2+ NICE</b> Valizadeh L,2015
R	Orientar sobre la importancia de no utilizar medicamentos como los antiinflamatorios no esteroideos.	C NICE Valizadeh L,2015
<b>✓</b>	Informar a la escuela que el niño padece hemofilia, asi como de datos acerca de su enfermedad y qué hacer en caso de emergencia.	Punto de buena práctica
<b>✓</b>	El seguimiento a traves de la visita domiciliaria es fundamental para evaluar el apego al tratamiento prescrito.	Punto de buena práctica

# 4.2. Intervenciones para el manejo de accesos venosos periféricos en pacientes con hemofilia.

EA	/IDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	La terapia en casa permite tener acceso inmediato al factor de coagulación y, por lo tanto, al tratamiento precoz y óptimo, lo que implica menos dolores, disfunciones e incapacidad por largos periodos, ademas de la disminución de ingresos al hospital para tratar las complicaciones.	4 OCBEM
R	La terapia en casa puede iniciarse en niños pequeños con un acceso venoso adecuado y cuya familia este interesada y haya recibido la capacitación correspondiente. Los niños mayores y adolescentes pueden aprender a hacerce autoinfusiones con la ayuda de su familia (ver Anexo 5.3.1.).	
E	Se recomienda designar solamente a familiares entrenados que demuestren su competencia para la inserción y mantenimiento de catéteres venosos periférico.	GRADE

	Las personas que suministran el tratamiento incluyendo al paciente que se trata así mismo, deben realizarse la higiene de manos antes y después de palpar los sitios de inserción del catéter periférico. así como antes y despúes de insertar el catéter. La palpación de la zona de inserción no se debe realizar despúes de la aplicación del antiséptico, a menos que sea mantenida la técnica aséptica.	1B CDC Ciccioli F ,2011
R	Usar guantes limpios, en lugar de guantes estériles, para la inserción de catéteres intravasculares periféricos.	1C CDC Ciccioli F ,2011
	El acceso venoso periférico es el ideal. La vía central se recomienda únicamente en pacientes en quienes el acceso por vía venosa periférica no es posible. En caso de que sea necesaria la utilización de vía central, debe retirarse inmediatamente luego de que se haya garantizado un acceso periférico.	<b>4 NICE</b> Mijares M, 2015
	Las venas de una persona con hemofilia son su línea de vida. Se recomiendan agujas de mariposa de calibre 23 a 25G ya que evitan las cicatrices en las venas.	<b>4</b> <b>OCBEM</b> WFH, 2012
	Para realizar la punción venosa es indispensable contar y disponer del siguiente material:	<b>4</b> <b>NICE</b> Bayo I, 2010
R	Al informar al paciente que para la selección del acceso venoso, se recomienda primero la seguridad frente a la independencia de movimientos del paciente.	Fuerte GRADE Ortiz C et al, 2015
	Los lugares mas accesibles y convenientes para la punción venosa son, el dorso de las manos, los antebrazos y el pliegue interior de los codos. La primera opción debe ser una vena visible que no presente lesiones o inflamación. Es posible puncionar el mismo acceso venoso en varias ocasiones siempre y cuando no presente algun daño.	1B CDC Ciccioli F ,2011
R	Instruir al paciente y familiar que durante el momento de la punción debe permanecer inmóvil, o en caso necesario envolver al niño con una sabana dejando accesible el brazo a puncionar.	<b>D NICE</b> Bulechek y cols 2014.

R	<ul> <li>Orientar sobre las acciones que debera evitar antes de realizar la venopunción, tales como:</li> <li>Colocar el catéter en el brazo dominante.</li> <li>Evitar en lo posible los sitios de flexión (flexión de la muñeca o del codo) con el fin de reducir el riesgo de extravasación. Si es necesario, aplicar una inmovilización.</li> <li>Evitar las bifurcaciones, es decir donde se unen dos venas.</li> <li>No puncionar sitios de la piel donde haya lesiones.</li> </ul>	<b>D NICE</b> Bulechek y cols 2014.
R	<ul> <li>Enseñar que para la visualización de la vena se pueden realizar alguna de las siguientes maniobras:</li> <li>Se puede aplicar compresas tibias, si es necesario para aumentar el flujo de sangre con el fin de visualizar las venas.</li> <li>Aplicación de un torniquete plano de 10 a 12 centimetros de largo y fijarlo por encima del sitio de punción previsto.</li> <li>Abrir y cerrar repetidamente el puño o apretar una pelota son maniobra útiles.</li> </ul>	NICE Bulechek, 2014
R	Se debe instruir al paciente y familiar sobre la aplicación de un torniquete plano de 10 a 12 centimetros de largo y fijarlo por encima del sitio de punción previsto, para visualización de la vena.	<b>D NICE</b> Bulechek y cols 2014
E	La desinfeccción en el lugar de punción tiene el objetivo arrastrar hacia el exterior los gérmenes de esa zona de la piel, ésto se consigue con el movimiento espiral hacia afuera a diferencia del movimiento de la torunda de derecha a izquierda o de arriba hacia abajo.	4 NICE Botella C, 2010
R	Recomiendar limpiar la piel con un antiséptico (alcohol 70%, tintura de yodo o gluconato de clorexidina), para preparar el campo antes de la inserción de un catéter periférico.	Fuerte GRADE Ortiz C et al, 2015 1B CDC Ciccioli F,2011
R	Especificar al paciente y familiar que antes de puncionar la vena seleccionada valore la presencia de dermatitis, dolor, enrojecimiento, inflamación y aumento de temperatura.	1B CDC Ciccioli F ,2011
E	Al momento de insertar la mariposa revisar que el bisel de la aguja debe estar hacia arriba para evitar desgarrar la vena.	4 NICE Botella C,2010
R	Enseñar a las personas que suministran el tratamiento, incluyendo al paciente que se trata así mismo, que deben realizarse la higiene de manos antes y después de palpar los sitios de inserción del catéter periférico. así como antes y despúes de insertar el catéter. La palpación de la zona de inserción no se debe realizar despúes de la aplicación del antiseptico, a menos que se mantenga la técnica aséptica.	Moderada GRADE Ortiz C. et al, 2015

R	Enseñar que despues de la venopución aplicar, presión con uno o dos dedos durante cino minutos, para evitar la formación de un hematoma en los sitios de acceso venoso.	C OCBEM WFH, 2012
R	Evaluar y retroalimentar periodicamente el conocimiento y cumplimiento sobre las técnicas involucradas en la inserción de catéteres.	1A CDC Ciccioli F ,2011

# 4.3. Intervenciones para la conservación, preparación y aplicación de los factores de la coagulación en pacientes pediátricos con hemofilia en su domicilio.

EV	IDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	El factor de coagulación debe infundirse lentamente por vía intravenosa a un ritmo que no supere las 100 unidades por minuto en niños pequeños, o según las especificaciones del folleto de información del producto.	5 OCBEM WFH, 2012
	Inspeccionar cualquier cambio en el color otra apariencia de cada vial antes y después de diluir.	4 NICE Botella C,2011
	La presencia de pequeños grumos pueden deberse a la incorrecta preparación (temperatura, agitado) y no excluye el uso de factor.	<b>D NICE</b> Capdevila J, 2013
R	Orientar sobre la importancia de verificar las características de la solución (transparente) antes y durante la administración.	B CDC Ciccioli F ,2011
E	Las infusiones de factor deben administrarse con una estricta técnica aséptica, incluyendo desinfección local, lavado de manos y guantes estériles.	A CDC Ciccioli F ,2011
<b>✓</b>	Administrar el factor con medidas asépticas y empleando las precauciones estándar (Lavado de manos, uso de guates y cubrebocas).	Punto de buena práctica

R	<ul> <li>Enseñar, informar e instruir al paciente y familiar acerca de la importancia de:</li> <li>Reconococer las caracteristicas morfológicas de su medicamento.</li> <li>Identificar su medicamento tanto por el nombre genérico como por el comercial.</li> <li>Conocer el propósito,accción y efectos secundarios del medicamento.</li> <li>La aplicación adecuada de cada medicamento.</li> </ul>	<b>D NICE</b> Bulechek G. 2014
R	Enseñar al paciente a realizar procedimientos necesarios antes de administrarse su medicamento.	<b>D NICE</b> Bulechek G.,2014
R	Orientar sobre mantener y utilizar un lugar limpio, sin polvo y libre de corrientes de aire exclusivo para la preparación del medicamento.	<b>D NICE</b> Bulechek G.,2014
	preparación del medicamento.	bulectiek G.,2014
R	Instruir al paciente acerca de la eliminación adecuada de las jeringas y agujas, y donde depositar los recipientes con objetos afilados en su comunidad.	D NICE

# 4.4. Medidas de seguridad durante la aplicación del medicamento para evitar complicaciones asociadas al tratamiento.

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	Los sistemas intravenosos proporcionan una ruta potencial para que entren microorganismos hasta un cuadro grave de sepsis.	2++ NICE Leandro P y cols, 2006
R	<ul> <li>Orientar sobre las acciones que deberá evitar al momento del manejo del acceso venoso tales como:</li> <li>Colocar el catéter en el brazo dominante.</li> <li>Evitar en lo posible los sitios de flexión (flexión de la muñeca o del codo) con el fin de reducir el riesgo de extravasación. Si es necesario, aplicar una inmovilización.</li> <li>Evitar las bifurcaciones, es decir donde se unen dos venas.</li> <li>No punzar sitios de la piel donde haya lesiones.</li> </ul>	<b>C NICE</b> Leandro P y cols, 2006

R	El cumplimiento estricto de lavado de manos y técnica aséptica siguen siendo la piedra angular relacionada con la prevención de infecciones.	IB CDC Ciccioli F ,2011
	La pérdida accidental del acceso venoso ocasionado por mala estabilización puede generar riesgo para el paciente, incuyendo flebitis, infiltración, extravasación o desconexión del tratamiento.	<b>3</b> <b>NICE</b> Brodin E, 2015
R	Enseñar la utilización implementos que permitan una adecuada fijación como:	<b>D NICE</b> Brodin E, 2015
	Si el sangrado no se detiene puede ser necesaria una segunda infusión de factor de tratamiento.	3 OCEBM Hermans et al., 2011.
R	Se recomienda, repetir la mitad de la dosis de carga inicial en 12 horas (hemofilia A) o 24 horas (hemofilia B).	
<b>✓</b>	Instruir al paciente acerca de posibles efectos adversos del medicamento, y enseñarlo a prevenir o aliviar efectos secundarios.	Punto de buena práctica

#### 5. ANEXOS

## 5.1. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos acerca de la temática **hemofilia.** La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

#### Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **español e ingles.**
- Documentos publicados los últimos **5 años** documentos enfocados **autocuidado**, **paciente pediátrico con hemofilia**.

#### Criterios de exclusión:

• Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

## 5.1.1. Estrategia de búsqueda

#### 5.1.1.1. Primera Etapa

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema **veins access** en PubMed. La búsqueda se limitó a estudios en humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el(los) término(s) **veins and access.** En esta etapa no se obtuvieron resultados.

BÚSQUEDA	RESULTADO
(("veins"[MeSH Terms] OR "veins"[All Fields] OR "venous"[All Fields]) AND access[All Fields]) AND (Practice Guideline[ptyp] AND "2011/02/18"[PDat] : "2016/02/16"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND ("infant"[MeSH Terms] OR "child"[MeSH Terms]))	0

#### Algoritmo de búsqueda:

- 1. veins[MeSH Terms]
- 2. veins[All Fields]
- 3. venous[All Fields])
- 4. access[All Fields]
- Practice Guideline[ptyp]
- 6. 2011/02/18[PDat]: 2016/02/16[PDat]
- 7. humans[MeSH Terms]
- 8. infant[MeSH Terms]
- 9. child[MeSH Terms]
- 10.adolescent[MeSH Terms]
- 11. #1 OR #2
- 12.#2 OR #3
- 13.#3 AND #4
- 14.#4 AND #5
- 15. #5 AND #6
- 16.#6 AND #7
- 17. #7 AND #8
- 18. #8 OR #9
- 19. # 9 OR #10
- 20. #1 ORD #2 ORD #3
- 21. # 4 AND #5 AND #6 AND #7 AND #8
- 22.#8 OR #9 OR #10
- 23.1 OR #2 OR #3 AND #4#5 AND #6 AND #7AND #8 OR #9 OR #10

Se realizo una segunda busqueda de documentos relacionados al tema **Hemophilia** en PubMed. La búsqueda se limitó a estudios en humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el(los) término(s) **hemophilia.** 

Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio **4** resultados, de los cuales se utilizaron **1** documentos para la elaboración de la guía.

BÚSQUEDA	RESULTADO
"hemophilia a"[MeSH Terms] OR "hemophilia a"[All Fields] OR "hemophilia"[All Fields])	4
AND (Practice Guideline[ptyp] AND "2011/05/22"[PDat] : "2016/05/19"[PDat]	
AND "humans" [MeSH Terms] AND ("infant" [MeSH Terms] OR "child" [MeSH Terms]	
OR "adolescent"[MeSH Terms]))	

#### Algoritmo de búsqueda:

- 1. hemophilia a[MeSH Terms]
- Practice Guideline[ptyp]
- 3. 2011/05/22"[PDat]: "2016/05/19"[PDat]
- 4. humans[MeSH Terms]
- 5. infant[MeSH Terms]
- 6. child[MeSH Terms]
- 7. adolescent[MeSH Terms]
- 8. #1 AND #2
- 9. #2 AND #3
- 10. #3 AND #4
- 11. #4 AND #5
- 12. #5 OR #6
- 13. #6 OR #7
- 14. #1 AND #2 AND #3 AND #4 AND #5
- 15. #5 OR #6 OR #7
- 16. #1 AND #2 AND #3 AND #4 AND #5 OR #6 OR #7

#### 5.1.1.2. Segunda Etapa

En esta etapa se realizó la búsqueda en **CUIDEN** con el término **hemofilia**. Se obtuvieron **2** resultados de los cuales se utilizaron **1** documentos para la elaboración de la guía.

#### 5.1.1.3. Tercera Etapa

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica con el término **acceso venoso y acceso venoso periférico.** A continuación se presenta una tabla que muestra los sitios Web de los que se obtuvieron los documentos que se utilizaron en la elaboración de la guía.

SITIOS WEB	# DE RESULTADOS Obtenidos	# DE DOCUMENTOS utilizados
Lilacs	23	10
Scielo	6	2
Guiasalud	0	0
CDC	2	2
AHRQ	1	1
nnnconsult	1	1
Total	33	16

En resumen, de 39 resultados encontrados, 16 fueron útiles para el desarrollo de esta guía.

## 5.2. Escalas de Gradación

#### **NIVELES DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DE TERAPIA POR NICE\*\***

NIVEL DE Evidencia	Interpretación
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgos*
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo*
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos
4	Opinión de expertos

<sup>\*</sup>Los estudios con un nivel de evidencia **con signos "-"** no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación,. Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

#### GRADOS DE RECOMENDACIÓN PARA ESTUDIOS DE TERAPIA (NICE)

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	Interpretación
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
В	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+
С	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía

<sup>\*\*</sup>National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005. The guidelines manual 2009.

## NIVELES DE EVIDENCIA, PARA ESTUDIOS DE DIAGNÓSTICO OXFORD CENTRE FOR EVIDENCE-BASED MEDICINE (OCEBM) 2009\*

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	Nivel de Evidencia	Diagnóstico
A	1a	Revisiones Sistemáticas de estudios diagnósticos de nivel 1 (alta calidad), con homogeneidad**, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y en diferentes centros clínicos
	1b	Estudios de cohortes que validen la calidad de una prueba específica, con estándar de referencia adecuado (indepedientes de la prueba) o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico o probado en un centro clínico
	1c	Pruebas diagnósticas con especificidad tan alta que un resultado positivo confirma el diagnóstico y con sensibilidad tan alta que un resultado negativo descarta el diagnóstico
В	2a	Revisiones sistemáticas de estudios diagnósticos de nivel 2 (mediana calidad) con homogeneidad
	2b	Estudios exploratorios que, a través de una regresión logísitica, determinan factores significativos, y validados con estándar de referencia adecuado (indepedientes de la prueba) o a partir de algoritmos de categorizació del diagnóstico
	3a	Revisiones sistemáticas con homogeneidad de estudios 3b y de mejor calidad
	3b	Comparación enmascarada y objetiva de un espectro de una cohorte de pacientes que podría normalmente ser examinado para un determinado trastorno, pero el estándar de referencia no se aplica a todos los pacientes del estudio. Estudios no consecutivos o sin la aplicación de un estándar de referencia
C	4	Estudio de casos y controles, con escasos o sin estándares de referencia independiente, los estándares de referencia no son objetivos, cegados o independientes, o las pruebas positivas y negativas son verificadas usando estándares de referencia diferentes.
D	5	Opinión de expertos sin evaluación crítica explícita, ni basada en fisiología, ni en trabajo de investigación juicioso ni en "principios fundamentales"

<sup>\*</sup>Adaptado de Oxford Centre for Evidence-based Medicine (OCEBM)Centre for Evidence Based Medicine-Levels of Evidence (March 1009). Available from:http://www.cebm.net/index.aspx?oO1025. Visitado 28 agosto 2014

<sup>\*\*</sup>Estudios con homogeneidad : se refiere a que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección

## OXFORD CENTRE FOR EVIDENCE-BASED MEDICINE (CENTRO DE MEDICINA BASADA EN LA EVIDENCIA DE OXFORD) NIVELES DE EVIDENCIA 2011

Pregunta	Nivel 1	Nivel 2	Nivel 3	Nivel 4	Nivel 5
¿Qué tan común es el problema?	Encuestas recientes y locales de muestras aleatorias (o censos)	Revisión sistemática de encuestas con posibilidad de hacer comparaciones con circunstancias locales**	Muestra local no aleatoria**	Serie de casos**	n/a
¿La prueba de diagnóstico o de monitoreo es precisa? (Diagnóstico)	Revisión sistemática de estudios cruzados con aplicación uniforme de referencia estándar y cegada.	Estudios individuales cruzados con aplicación uniforme de referencia estándar y cegada.	Estudios no consecutivos o estudios en los que no se aplicó referencia estándar de manera uniforme**	Estudios de casos y controles o de referencia estándar no independiente o de baja calidad**	Razonamiento basado en los mecanismos
¿Qué sucederá si no aplicamos una terapia? ( <b>Pronóstico</b> )	Revisión sistemática de estudios de cohorte en los pacientes se incluyen desde el comienzo de la enfermedad:(inception cohort)	Estudios de cohorte en los pacientes se incluyen desde el comienzo de la enfermedad (inception cohort)	Estudio de cohorte o grupo de control de un ensayo aleatorizado*	Serie de casos o estudios de casos y controles o estudio de cohorte pronóstico de baja calidad**	n/a
¿Esta intervención es beneficiosa? (Beneficios del tratamiento)	Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados o ensayos n=1	Ensayo aleatorizado o estudio observacional con efecto espectacular	Estudio de cohorte controlado no aleatorizado/estudi o de seguimiento**	Serie de casos, estudios de casos control o estudios históricamente controlados**	Razonamiento basado en los mecanismos
¿Cuáles los efectos no deseables COMUNES (Efectos no deseables del tratamiento)	Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados, revisión sistemática de estudios de casos control anidados, ensayo n=1 con el paciente sobre el cual se hace la pregunta, o estudio observacional con efecto espectacular	Ensayo individual aleatorizado o (excepcionalmente) estudio observacional con efecto espectacular	Estudio de cohorte controlado no aleatorizado/ estudio de seguimiento (supervisión post-marketing) siempre que haya suficiente número de pacientes para	Serie de casos, estudios de casos control o históricamente controlados**	Razonamiento basado en los mecanismos
¿Cuáles son los efectos no deseables POCO COMUNES? (Efectos no deseables del tratamiento)	Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados o ensayo n=1	Ensayo aleatorizado o (excepcionalmente) estudio observacional con efecto espectacular	descartar un efecto no deseable frecuente. (Para daños a largo plazo, la duración del seguimiento debe ser suficiente.)**		
¿Vale la pena esta prueba (de detección temprana)? (Pruebas de tamizaje)	Revisión sistemática de ensayos clínicos aleatorizados	Ensayo aleatorizado	Estudio de cohorte controlado no aleatorizado/estudi o de seguimiento**	Serie de casos, estudios de casos control o históricamente controlados**	Razonamiento basado en los mecanismos

<sup>\*</sup> Se puede bajar el nivel según de la calidad del estudio, imprecisión, su carácter indirecto (el estudio PICO no coincide con las preguntas PICO), por inconsistencias entre los estudios o porque el grado absoluto del efecto es demasiado pequeño; se puede subir el nivel si el grado del efecto es grande o muy grande.

<sup>\*\*</sup> Como siempre, una revisión sistemática por lo general es mejor que un estudio individual.

#### SISTEMA PARA CATEGORIZAR RECOMENDACIONES DEL CDC

Categoria	Recomendación
IA	Muy recomendada para la implementación y apoyado fuertemente por buenos diseños experimentales, clínicos o estudios epidemiológicos.
IB	Muy recomendada para la implementación y apoyado por algunos estudios experimentales, clínicos o epidemiológicos con una fuerte justificación teórica; o aceptadas por la práctica (por ejemplo, una técnica aséptica) apoyado por evidencia limitada.
IC	Requerido por las regulaciones estatales o federales, reglas o normas.
II	Sugerido para la ejecución y el apoyo por estudios clínicos o epidemiológicos sugestivos o teórico razón fundamental.
Cuestión no resuelta	Representa un problema no resuelto por el cual la evidencia es insuficiente o no existe consenso en cuanto a la eficacia.

#### SISTEMA GRADE PARA CATEGORIZAR EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Nivel de evidencia GRADE		
Alto	Estamos relativamente seguros de que el efecto real de la intervención se encuentra cerca de nuestra estimación.	
Moderado	El efecto real de la intervención probablemente se encuentra cerca de nuestra estimación, pero existe la posibilidad de que sea sustancialmente diferente.	
Вајо	El efecto real de la intervención puede ser sustancialmente diferente de nuestra estimación.	
Muy bajo	Es probable que el efecto real de la intervención sea sustancialmente diferente de nuestra estimación.	
Grado de Recomendación GRADE		
Fuerte	La alternativa recomendada puede ser seguida con todos o casi todos los pacientes. Una conversación detallada con el paciente o una revisión cuidadosa de la evidencia que fundamenta la recomendación pudiera no ser necesaria.	
Débil	Si bien la alternativa recomendada es apropiada para la mayoría de los pacientes, la decisión debiera ser individualizada, idealmente mediante un enfoque de decisiones compartidas.	

Tomado: Neumann I et al. Sistema GRADE en calidad de evidencia y fuerza de recomendaciones. Rev. Med Chile 2014; 142: 630-635

## 5.3. Cuadros o figuras

#### 5.3.1. TÉCNICA PARA LA INSERCCIÓN Y RETIRADA DEL CATÉTER VENOSO PERIFÉRICO EN LA ADMINISTRACIÓN DEL FACTOR DE COAGULACIÓN

#### Recursos Materiales

- Catéter tipo mariposa.
- Torniquete.
- Agua y jabón.
- Solución antiseptica (Clorexidina alcoholica al 2%, alcohol 70%).
- Algodón.
- Tela adhesiva o cinta micropore.
- Apósito transparente.
- Guantes.
- Cubrebocas.



## Información y preparación

- Favorecer un ambiente tranquilo.
- Colocar al paciente pediátrico en una posición cómoda.
- Retirar cualquier objeto que comprometa la circulación y obstaculice el mantenimiento de la vía
- Preparar la piel: lavar con agua y jabón.



## Técnica de realización

- Higiene de manos
- Seleccionar la vena adecuada valorando los siguientes factores: edad, colaboración del paciente, estado de las venas, elegir preferentemente venas en el antebrazo de miembros superiores, elegir la vena empezando por las mas distales del brazo.
- Colocar el torniquete a 10-15 cm. Por encima del punto de punción.
- Localizar la vena a canalizar. Masajear sobre la zona a puncionar para favorecer el llenado venoso.
- Usar de guantes, para la insercción de cateter periférico.
- Aplicar el antiséptico en la zona, en circulos, de dentro hacia afuera, dejar secar.
- Tomar el catéter con la mano dominante, retirar el protector.
- Fijar la vena, haciendo tracción de lapiel hacia abaio.
- Insertar el catéter con el bisel hacia arriba en un ángulo de 15-30°, según la profundidad de la vena.
- Puncionar ligeramente por debajo del punto elegido para la venopunción y siguiendo la trayectoria de la vena. Una vez atravesada la piel reducir el ángulo para evitar perforar la vena.





- Verificar que se está insertando en la vena por la aparición de sangre. Cuando se perciba flujo de sangre, avanzar ligeramente en catéter en la vena, manteniéndola tracción de la piel. Hacer avanzar la cánula a la vez que se va retirando parcialmente la aguja guía o fijador.
- Soltar el torniquete.
- Retirar totalmente la aguja-guía o fijador y desechar en el contenedor.
- Administrar lentamente factor de coagulación a una velocidad que no supere 100 unidades por minuto en niños o según las recomendaciones del folleto de información del producto.
- Evaluar la presencia de eritema(enrojecimiento) y dolor durante su administración, en caso de sospecha se debe retirar y buscar un nuevo acceso venoso.







## Retirada del catéter.

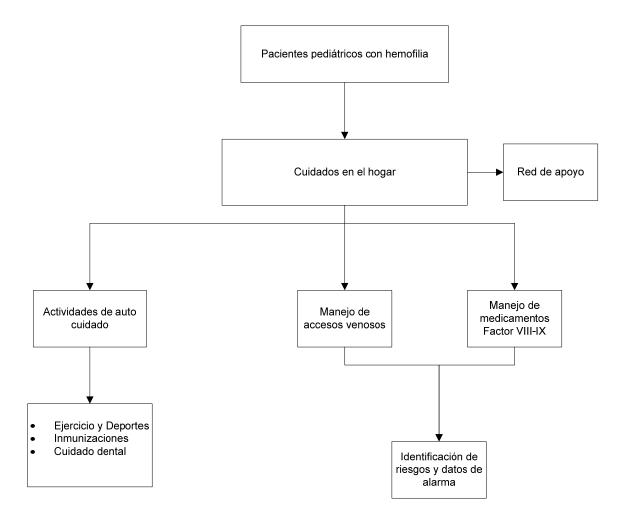
- Posterior a su administración retirar lentamente el catéter, paralelamente a la piel, presionando con una gasa estéril para hacer hemostasia, comprobar que este entero.
- Aplicar presión firme durante 3 minutos, sobre el punto de punción para hacer hemostasia.
   Comprobar que no se produce hemorragia.
- Limpiar la zona, aplicar antiséptico.
- Desechar el material punzocortante al contenedor biológico.
- Realizar higiene de manos.





Fuente: Adaptación de González E. y cols. Protocolo para la insercción, mantenimiento y retirada del catéter venoso periférico. Hospital Universitario Central de Asturias. 2013.

## 5.4. Diagramas de Flujo



Fuente: Elaborado por el grupo desarrollador de la GPC

## 5.5. Listado de Recursos

## 5.5.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de la hemofilia del Cuadro Básico del Instituto Mexicano del Seguro Social:

Clave	Principio activo	Dosis recomendada	Presentación	Efectos adversos	Interacciones	Contraindicaciones
010.000.5343.00	Factor IX	Niños menores de 15 años. Peso corporal /Porcentaje de aumento deseado del factor IX / 1.4	Sol Inyectable Frasco ámpula con liofilizado Cada frasco contiene Factor IX de coagulación recombinante 500UI	Tromboembolia, hemolisis extravascular en pacientes con tipo sanguíneo A, B o AB, fiebre, rubor, hormigueo, hipersensibilidad y cefalea	Ninguna	Hipersensibilidad al fármaco, hepatopatía, coagulación intravascular y fibrinólisis
010.000.5252.00	Factor VIII	Tratamiento: 10 a 20 IU /kg de peso, cada 8- 12 horas hasta que la hemorragia sea controlada.  Prevención: Seguido de 10 a 25 UI /Kg de peso, dos o tres veces por semana		Reacción local en el sitio de la administración, mareo, rash, alteraciones en el gusto, hipertensión leve, disnea, prurito, desorientación, nausea y rinitis. Rara vez reacciones alérgicas graves tipo anafilaxia en jóvenes	Ninguna	Intolerancia conocida a los componentes de la formula. Hipersensibilidad a las proteínas de ratones o hámster

## 5.6. Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica

Diagnóstico(s) Clínico(s):			
CIE-9-MC / CIE-10	D66 Deficiencia hereditaria del fact D67 Deficiencia hereditaria del fact		
Código del CMGPC:			
	TÍTULO DE LA GPC		
Intervenciones para e	Calificación de las recomendaciones		
POBLACIÓN BLANCO	USUARIOS DE LA GUÍA	NIVEL DE ATENCIÓN	
Niñas y Niños de 3 a 17 años con diagnóstico de hemofilia.	Auxiliares de Enfermería, Enfermeras Generales, Enfermeras Especialistas, Enfermeras Jefes de Piso, Personal médico, en formación y familiares	Segundo y tercer nivel de atención	(Cumplida: SI=1, NO=0, No Aplica=NA)
	AUTOCUIDADO		
Orientar a los padres sobre la promover la autonomía y el auto	a		
Fomentar la actividad física y pr que evite daño a las articulacion	ıl		
Los pacientes deben someterse			
MA			
Se recomienda designar solamer y mantenimiento de catéteres v	n		
Las personas que suministran el la higiene de manos antes y des despúes de insertar el catéte aplicación del antiséptico, a men	y		
Al informar al paciente que para la independencia de movimiento	a		
Recomiendar limpiar la piel con para preparar el campo antes de	),		
Especificar al paciente y famil dermatitis, dolor, enrojecimiento	e		
CONSERVACI	ÓN, PREPARACIÓN Y APLICACIÓN	DE MEDICAMENTO	
Orientar sobre la importancia de ministración	e verificar las características de la solu	ción (transparente) antes y durante la	a
Orientar sobre mantener y utiliz corrientes de aire exclusivo para	е		
MEDIDAS DE S			
Orientar sobre las acciones que			
<ul> <li>Evitar colocar el catéter en</li> <li>Evitar en lo posible los sitios extravasación. Si es necesa</li> <li>Evitar las bifurcaciones, es o No puncionar sitios de la pie</li> </ul>	е		

El cumplimiento estricto de lavado de manos y técnica aséptica siguen siendo la piedra angular relacionada con la prevención de infecciones.	
Total de recomendaciones cumplidas (1)	
Total de recomendaciones no cumplidas (0)	
Total de recomendaciones que no aplican al caso evaluado (NA)	
Total de recomendaciones que aplican al caso evaluado	
Porcentaje de cumplimiento de las recomendaciones evaluadas (%)	
Apego del expediente a las recomendaciones clave de la GPC (SI/NO)	

#### 6. GLOSARIO

**Acceso venoso:** es la insercción de un cateter a una vena periferica.

**Acceso venoso periférico**. Al abordaje de una vena distal atraves de la punción de la misma

**Agente patógeno:** es todo agente que pueda producir enfermedad o daño a la biologia de un huesped, ser humano a nimal o vegetal

Apoyo emocional: Proporcionar seguridad, aceptación y ánimo en momentos de tensión.

Capacitar: Es habilitar para desarrollar alguna actividad.

**Control de hemorragias:** Disminución o eliminación de una pérdida rápida y excesiva de sangre.

**Dermatitis:** Inflamación aguda ocronica de la piel causada por manifestaciones de muy diversa indole, edema, hiperplasia, costras etc.

**Desifección:** Es un proceso fisico o quimico que mata o inactiva agentes patógenos tales como bacterias, virus y protozoos impidiento el crecimiento de microorganismos patogenos en fase vegetativa que se encuentran en objetos inertes

**Eritema:** Es un tipo de reacción de hipersencibilidad que se presenta en respuesta a medicamentos, infecciones o enfermedad.

**Edad pediatría:** abarca desde el nacimiento hasta la adolescencia. Dentro de ella se distinguen varios periodos: recién nacido (0-7 días), neonato (7-29 días), lactante (lactante menor 1-12 meses de vida, lactante mayor 1-2 años), preescolar (2-5 años), escolar (5-10 años), preadolescente (10-12 años) y adolescente (12-18 años.

Factor VIII: Medicamento que se utiliza para el tratamiento de la hemofilia tipo A.

**Familiar:** Es un grupo de personas unidas por vinculos de parentesco ya sea consanguineo, por matrimonio o adopción que viven juntos por un periodo indefinido de tiempo.

Factor IX: Medicamento que se utiliza para el tratamiento de la hemofilia tipo B.

**Higiene de manos:** Es el termino general que se aplica a cualquier lavado de manos, que se realiza para prevenir infecciones.

**Infusión endovenosa:** metodo directo bajo el cual el farmaco se administra sistematicamente dentro del cuerpo.

**Inflamación:** Es la respuesta del sistema inmunologico a invasores extraños tales como virus y bacterias.

**Intervención**: Todo tratamiento, basado en el conocimiento y juicio clínico, que realiza un profesional de enfermería para favorecer el resultado esperado del paciente.

**Punción venosa:** es el arte de introducir una aguja en una vena para asi aceder al torrente sanguineo, mediante esta vía se logra administrar medicamentos.

**Técnica aséptica:** Es el conjunto de medidas, procedimientos y actividades destinados a disminuir la contaminación microorganismos.

**Torniquete**: Es un instrumento medico utilizado para comprimir una vena, para diferenciar una vena.

**Vía de administración de un fármaco** al camino que se elige para hacer llegar ese fármaco hasta su punto final de destino:

#### 7. BIBLIOGRAFÍA

- 1. Bayo M. Manejo del acceso venoso periférico en urgencias de atención primaria, No 13 Rev. Cientifica de la socieda española de enfermería de urgencias y emergencias. Jun 2010
- 2. Bergés A, Velez A, Rios M. et, al. Estado Actual y Recomendaciones para la Profilaxis de la hemofilia en México, Rev Hematol. Méx. 2012; 13(2):84-88.
- 3. Bérubé S, Mouillard F, Amesse C, Sultan S. Motivational techniques to improve self-care in hemophilia: the need to support autonomy in children. BMC Pediatr. 2016. (4) 11; 16.
- 4. Botella C. Administración parenteral de medicamentos: la vía intravenosa (el goteo intravenoso). 2004. Disponible en <a href="https://www.fisterra.com/material/tecnicas/parenteral/viaiv.pdf">https://www.fisterra.com/material/tecnicas/parenteral/viaiv.pdf</a>
- 5. Bulechek G.Butcher H.Dochtermam J. Warner C. Clasificación de Intervenciones de enfermería 2014, 6°Ed. Elservier, Salvat -pag.17
- 6. Capdevila JA. El catéter periférico: El gran olvidado de la infección nosocomial. Rev Esp Quimioter 2013; 26(1):1-5
- 7. CDC, Guidelines for the prevention of intravascular catheter-relation infection 2012.
- 8. Ciccioli F, Do Pico J. Guidelines for the Prevention of Intravascular Catheter-Related Infections, CDC. 2011
- 9. García J, Majluf A. Hemofilia. Gaceta Médica de México. 2013; 149
- 10.González E, Argüelles AR, Martínez B. Protocolo para la inserción, mantenimiento y retirada del catéter venoso periférico. Hospital Universitario Central de Asturias. Servicio de Salud del Principado de Asturias. 2013
- 11. Grupo de trabajo de la Guía de Práctica Clínica sobre Terapia Intravenosa con Dispositivos no Permanentes en Adultos. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía (AETSA); 2014. Guías de Práctica Clínica en el SNS.
- 12. Jones P. El cuidado de las venas. World Federation of Hemophilia, 2003
- 13.Leandro P, Lozier H, Cabás J, Fernández M. Complicaciones de Accesos Venosos Periféricos. Revista de Posgrado del 4 a VIa Cátedra de Medicina 2006(163): 4-6.
- 14.Mijares E, Boadas A. Tratamiento profiláctico en la hemofilia en países de la región Latinoamericana. Un reporte del Grupo Latinoamericano para el Impulso delTratamiento de la Hemofilia (GLAITH). Invest Clin 56(3): 264 275, 2015
- 15. Protocols for the treatment of hemophilia and von willebrand disease. Hemophilia of Georgia. Hemophilia of Georgia 2012.
- 16. Querol F, Pérez S, Gallach J, Devís J, Valencia A, González L. Haemophilia: exercise and sport. Apunts Med Esport. 2011; 46(169):29-39
- 17. Valizadeh L, Hosseini FA, Zamanzadeh V, Heidarnezhad F, Jasemi M, Lankarani KB. Indian J Palliat Care. Practice of Iranian Adolescents with Hemophilia in Prevention of Complications of Hemophilia. 2015. (21):328-37.
- 18. World Federation of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. 2nd ed. Montreal (Quebec); 2012(74)

### 8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano del Seguro Social**, y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

#### Instituto Mexicano de Seguro Social

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.

## 9. COMITÉ ACADÉMICO

#### INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

Dr. Gilberto Pérez Rodríguez Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dr. Arturo Viniegra Osorio Coordinador Técnico de Excelencia Clínica

Dr. Antonio Barrera Cruz Jefe del Área del Desarrollo de Guías de Práctica Clínica

Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica

Dra. Judith Gutiérrez Aguilar Jefa del Área de Innovación de Procesos

Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Aidé María Sandoval Mex Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Yuribia Karina Millán Gámez Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Juan Humberto Medina Chávez Coordinador de Programas Médicos

Dra. Adolfina Bergés García Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Socorro Azarell Anzures Gutiérrez Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Brendha Rios Castillo Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Manuel Vázquez Parrodi Coordinador de Programas Médicos

Lic. Ana Belem López Morales Coordinadora de Programas de Enfermería

Lic. Héctor Dorantes Delgado Coordinador de Programas

Lic. Abraham Ruiz López Analista Coordinador

Lic. Ismael Lozada Camacho Analista Coordinador