



UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA DE
NICARAGUA,
MANAGUA
UNAN - MANAGUA

**FACULTAD REGIONAL MULTIDISCIPLINARIA DE CARAZO
FAREM – CARAZO**

DEPARTAMENTO DE CIENCIAS, TECNOLOGIA Y SALUD

**SEMINARIO DE GRADUACIÓN PARA OPTAR AL TITULO DE
LICENCIATURA EN BIOANALISIS CLINICO**

Frecuencia del uso del Crioprecipitados en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand (vWF), atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia, en conjunto con el Banco Nacional de Sangre, que asistieron entre los meses de Diciembre del año 2018 a Febrero del año 2019.

Autores:

Br. Alejandra Nohemy Berrios C:14091828

Br. Adilson de Jesús Sevilla Cano C:14092697

Tutora:

Scarleth Guevara Aburto

Jinotepe, Mayo, 2019.

Tema general:

Coagulopatías y Hemoterapia.

Tema delimitado:

Frecuencia del uso del Crioprecipitados en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand (vWF), atendidos en la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el Banco Nacional de Sangre, que asistieron entre los meses de Diciembre del año 2018 a Febrero del año 2019.

Índice de contenidos

I. INTRODUCCIÓN	1
II. ANTECEDENTES	3
III. JUSTIFICACION	5
IV. OBJETIVOS	6
4.1. Objetivo general	6
4.2. Objetivos específicos.....	6
V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	7
VI. MARCO TEÓRICO.....	8
6.1. Coagulopatías	8
6.1.1. Hemofilia A.....	8
6.1.1.1. Cuadro clínico	9
6.1.1.3. Tratamiento	12
6.1.2. Enfermedad de Von Willebrand.....	14
6.1.2.1. Cuadro clínico	15
6.1.2.2. Diagnostico.....	15
6.1.2.3. Tratamiento	17
6.2. Transfusión sanguínea.....	17
6.2.1. Tipos de hemoderivados.....	18
6.2.1.1. Sangre Total	18
6.2.1.2. Paquete Globular	18
6.2.1.3. Paquete Globular Desleucocitado	18
6.2.1.4. Paquete Globular Lavado	18
6.2.1.5. Concentrado Plaquetario	19
6.2.1.6. Plasma Fresco Congelado	19
6.2.1.7. Crioprecipitado.....	19
6.2.2. Reacciones adversas de la transfusión de hemocomponentes	20
6.3 Terapia con hemoderivados en hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand.....	21
6.4. Importancia del Crioprecipitado.....	23
VII. DISEÑO METODOLÓGICO	24
7.1. Tipo de estudio y corte de investigación.....	24

7.2. Enfoque de la investigación	24
7.3. Área de estudio.....	24
7.4. Población y muestra	25
7.5. Recolección de información.....	26
7.6. Instrumento de recolección	27
7.7. Procedimiento para la recolección de datos e información	27
7.8. Plan de tabulación y análisis	28
7.9. Éticas de la confidencialidad de los datos.....	28
VIII. OPERACIONALIZACION DE VARIABLES.....	29
IX. ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS	32
X. CONCLUSIONES	46
XI. RECOMENDACIONES	47
XII. ANEXOS	50

Dedicatoria

A Dios: por guiarnos, por habernos dado sabiduría y protegernos con su bondadosa misericordia cada día de nuestras vidas; por su mano sostenernos y las hermosas bendiciones que nos da.

A lo más importante: nuestra familia y especialmente nuestros padres, quienes con su esfuerzo, sacrificio y apoyo incondicional han logrado que podamos ir avanzando en la vida, superándonos cada día más y llegando a ser lo que tanto anhelamos; excelentes profesionales.

Así mismo está dedicado a todas aquellas personas quienes han sido parte de nuestra vida y que nos han apoyado de alguna u otra forma.

Berrios Alejandra Nohemy
Sevilla Cano Adilson de Jesús

Agradecimientos

Agradecemos primeramente a Dios, nuestro Padre Celestial por darnos la vida, salud, fuerzas e inteligencia, y por permitirnos llegar a culminar una de nuestras metas, así como poner en nuestro camino a todas aquellas personas que han sido de gran ayuda para nosotras.

A nuestros Padres quienes han sabido darnos su apoyo, confianza y motivación incondicionalmente cada día.

Agradecemos de manera especial a nuestra tutora Lic. Scarleth Guevara Aburto por la dedicación, valoración brindada durante toda la jornada de desarrollo de nuestra investigación, por su esfuerzo, sus conocimientos y su motivación lo cual ha sido fundamental para nuestra formación, y a todos los docentes que directa e indirectamente nos han apoyado y han sido de gran guía, ganándose nuestra admiración y respeto, de quienes hemos aprendido mucho puesto que son grandes maestros, grandes profesionales y excelentes seres humanos.

Berrios Alejandra Nohemy
Sevilla Cano Adilson de Jesús

Valoración del especialista.

La terapia transfusional, uno de los mayores logros de la medicina moderna, ha permitido disminuir la mortalidad, prolongar y mejorar la calidad de vida de muchas personas con diferentes trastornos, uno de esos trastornos es la Hemofilia el cual es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) (en el caso de la hemofilia A) con una frecuencia estimada de aproximadamente 1 caso por cada 10.000 nacimientos.

Por otra parte, la enfermedad de Von Willerbrand (por sus siglas Evw), es el trastorno hemorrágico más frecuente asociados con una proteína de la sangre llamada factor von Willebrand (FvW) que ayuda a controlar las hemorragias. Cuando un vaso sanguíneo se lesiona y ocurre una hemorragia, el FvW ayuda a las células de la sangre llamadas plaquetas a aglutinarse y a formar un coágulo para detener la hemorragia. Las personas con EvW no tienen suficiente FvW, o éste no funciona adecuadamente. La sangre tarda más tiempo en coagular y la hemorragia en detenerse.

La EvW y la hemofilia son diferentes tipos de trastornos de la coagulación. La EvW es causada por un problema con el factor von Willebrand, mientras que la hemofilia es causada por un problema con otro factor de coagulación (factor VIII en la hemofilia A). Si bien ambos trastornos generalmente se heredan, el patrón hereditario es diferente. Los síntomas de la EvW por lo general son más leves que los síntomas de la hemofilia, pero en ambos trastornos pueden presentarse hemorragias graves.

Para ello uno de los tratamientos más importantes cuando no se dispone de concentrados liofilizados es el uso del crioprecipitado el cual es un hemoderivado que contiene cantidades importantes de factor VIII y FvW entre otras proteínas de importancia médica. En nuestro país el uso del crioprecipitado como tratamiento es fundamental para la supervivencia de estos pacientes, sin embargo, existen riesgos importantes de infección con enfermedades virales al momento de su utilización.

Por tal razón y la importancia que tiene conocer este tema en nuestro país, considero que el siguiente trabajo de seminario de graduación con el título "Frecuencia del uso del Crioprecipitados en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand (vWF), atendidos en la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el Banco Nacional de Sangre, que asistieron entre los meses de Diciembre del año 2018 a Febrero del año 2019" reúne todos los requisitos metodológicos para ser expuesto y defendido por sus autores.

Lic. Scarleth Suyen Guevara Aburto
Tutor.
Departamento de Ciencia, Tecnología y Salud
UNAN FAREM-Carazo

Resumen

La presente investigación, corresponde a un estudio descriptivo; de corte transversal el cual pretende dar a conocer la frecuencia del uso del Crioprecipitados en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el Banco Nacional de Sangre, entre los meses de Diciembre a Febrero del año 2019, en la cual se realizó un tipo de muestreo Aleatorio simple, se utilizaron criterios de inclusión y de exclusión para seleccionar la muestra.

La muestra fue conformada por 350 pacientes de los cuales 261 pacientes se encontraron diagnosticados con Hemofilia A y 89 pacientes presentaban un diagnóstico de Enfermedad de Von Willebrand.

En los resultados obtenidos en la investigación se encontró mayor prevalencia en cuanto al sexo masculino con enfermedad de Hemofilia A representando el 100% y con el 87% el sexo femenino en pacientes con Enfermedad de Von Willebrand, la edad con mayor prevalencia se encontró en un rango de 19 a 44 años con 33% en Hemofilia A y un 38% en la Enfermedad de Von Willebrand, la mayor parte de los pacientes con estas enfermedades pertenecen al departamento de Managua, encontrándose un 75% de incidencia en pacientes con Hemofilia A y el 84% en los pacientes con Enfermedad de Von Willebrand. Así mismo estos presentaron reacciones post transfusionales tales como; reacciones alérgicas (91%), Hepatitis C (7%) y VIH (2%). La mayor importancia del uso del Crioprecipitado se basa en el uso que este hemocomponente tiene como terapia en la trasfusión de los factores de coagulación para la mejora en la salud de estos pacientes y sus indicaciones están basadas principalmente en la presencia de alguna de estas enfermedades, la presencia de sangrados, y la combinación como terapia con otros tratamientos.

I. INTRODUCCIÓN

La transfusión es parte esencial de los servicios de salud moderna, la cual es utilizada correctamente para salvar vidas, así como parte importante para el tratamiento de algunas enfermedades de importancia clínica.

En las transfusiones, la sangre puede separarse en diversos tipos de componentes, cada uno con una determinada función; estas pueden ser transfusiones de concentrado de glóbulos rojos, plaquetas, plasma, Crioprecipitado y concentrado de leucocitos.

Las transfusiones de plasma, son de gran importancia en la actualidad ya que estas forman parte del tratamiento cuando existe una alteración o trastorno que afecta la funcionabilidad de algún elemento celular, lo cual conlleva a producir un defecto dentro de nuestro organismo.

Estas alteraciones, traen como consecuencia la manifestación de Coagulopatías congénitas, como pueden ser la Hemofilia A y la Enfermedad de Von Willebrand, que se encuentran asociadas, principalmente a la deficiencia o ausencia de algunos factores de coagulación, tales como el factor VIII, y el factor Von Willebrand.

Los pacientes con estas alteraciones hemostáticas, requieren como tratamiento principal, transfusiones de factores de coagulación faltantes en el torrente sanguíneo. Uno de ellos, es la transfusión del Crioprecipitado, el cual está dirigido a detener los episodios hemorrágicos y a reducir la morbimortalidad asociada, mejorando la calidad de vida de los pacientes.

En Nicaragua, la Cruz Roja Nacional tiene como vital función, proveer el suministro de sangre y hemoderivados que puedan contribuir como parte del tratamiento; en pacientes con Coagulopatías o bien ante diversas circunstancias de emergencia que puedan ser requeridos.

Además de este organismo, por otra parte se encuentra la Asociación Nicaragüense de Hemofilia; cuya misión es corroborar en la mejora de la calidad de vida de estos pacientes que poseen estos trastornos de coagulación, puesto que esta aporta los medicamentos y servicios terapéuticos que estos necesitan.

Tomando en cuenta cada uno de estos datos, es necesario la realización de un estudio de aporte científico, el cual refleje la importancia de suministrar Crioprecipitados a pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, así como dar a conocer la frecuencia del uso de este hemocomponente.

De igual manera se pretende que la elaboración de este documento, pueda contener información válida para la continuidad de investigaciones en las futuras generaciones.

II. ANTECEDENTES

La Hemofilia está marcada por anécdotas clásicas en la historia de la medicina. En los tiempos de la reina Victoria, se creía que se trataba de una enfermedad «real», prevalente solo en las monarquías, ya que el fenotipo se expresaba notoriamente entre las familias reales (razón que por sí misma le daba más resonancia). Hoy sabemos que la hemofilia tiene una distribución casi mundial con casos documentados en todas las razas y etnias.

Los registros más antiguos se remontan al Talmud y a los papiros egipcios, en los cuales se describen casos que, a la luz del conocimiento actual, podrían ubicarse como sujetos con hemofilia. Desde entonces, poco se avanzó hasta mediados del siglo XX, cuando se dilucidó la diferencia entre la Hemofilia A y la Hemofilia B; también por esa época se consolidó al plasma como una terapia efectiva, un avance terapéutico notable con repercusiones en el pronóstico del paciente.

En la década de 1940 se avanzó en el entendimiento de la genética, fisiopatología y epidemiología, pero sobre todo en el tratamiento. Hoy están disponibles medicamentos y esquemas terapéuticos que han redundado en una mejoría significativa en la calidad y esperanza de vida para los pacientes, logrando prácticamente igualar a la de los sujetos sin la enfermedad. Los registros nacionales en Europa y en EE.UU. aportan información valiosa acerca del comportamiento epidemiológico de la enfermedad, al tiempo que dejan ver claramente cómo las diferencias en la accesibilidad al tratamiento condicionan los distintos patrones de evolución clínica entre las distintas economías. Es oportuno resaltar que, en el mundo, solo 30% de los pacientes reciben un tratamiento óptimo. (Chavez, 2013).

En 1926, el Doctor Erik Von Willebrand, médico finlandés, publicó el primer libro que describía un trastorno hemorrágico hereditario con características que indicaban que era diferente a la hemofilia. Este trastorno ahora es conocido con el nombre de su descubridor.

Los estudios del doctor Von Willebrand empezaron con la evaluación de una familia, en donde descubrió que una mujer sangró hasta morir durante su adolescencia debido a su

periodo menstrual, y otros cuatro miembros de la familia también murieron antes que ella como resultado de hemorragias no controladas.

En estos estudios el doctor noto que los pacientes tenían un tiempo de sangrado prolongado a pesar de presentar un recuento plaquetario normal y mostraban un modo de transmisión autosómico dominante del problema hemorrágico.

Durante los años 50 y principios de los 60 quedó demostrado que este trastorno por lo general también estaba relacionado con un nivel reducido de la actividad procoagulante del factor VIII y que esta deficiencia podía compensarse mediante la infusión de plasma o fracciones de plasma. En 1971, se logró un importante avance al demostrar, por primera vez, mediante el uso de pruebas inmunológicas, que el factor VIII y el factor Von Willebrand eran proteínas distintas.

La naturaleza diferente del factor Von Willebrand (FVW) quedó definitivamente demostrada en 1985, cuando cuatro grupos independientes de investigadores, caracterizaron al gen del FVW. Subsecuentemente, este descubrimiento ha llevado a una mejor comprensión de la base genética de la Enfermedad de Von Willebrand y a la posibilidad de desarrollar nuevos enfoques terapéuticos para el tratamiento de este trastorno. (Lillicrap, 2009)

En Nicaragua a través de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia, A. C, fundada en el año 1995, se ha encargado de mejorar el acceso a servicios de salud y tratamiento oportuno para las personas con trastornos de coagulación.

En el año 2000 se logró realizar un esfuerzo junto con la cruz roja nicaragüense y la cruz roja española, en la cual se logró el resultado de la instalación del " Albergue Hemofílico " junto a las oficinas del banco nacional de sangre del Ministerio de Salud.

Hoy en día se sigue trabajando con ayuda de la cruz roja nacional y el gobierno nacional para lograr la igualdad en oportunidades de salud de las personas con hemofilia y trastornos de coagulación en Nicaragua. (Asociacion nicaraguense de hemofilia, A.C., s.f.)

III. JUSTIFICACION

Las Coagulopatías en la actualidad forman parte de un grupo de patologías de importancia clínica, que necesitan del uso de tratamientos que ayuden a disminuir los riesgos de hemorragias o procesos traumáticos.

Uno de estos tratamientos y de gran ayuda es el Crioprecipitado, un hemocomponente que aporta los factores de coagulación que son necesarios en el torrente sanguíneo, reduciendo así los procesos hemorrágicos.

El presente estudio tiene como objetivo conocer la frecuencia del uso de Crioprecipitados como parte del tratamiento en personas con Coagulopatías congénitas como lo es la Hemofilia A y la Enfermedad de Von Willebrand (fvW), la importancia de este trabajo radica en conocer dicha población que es sometida a este tratamiento en la Asociación nicaragüense de Hemofilia, así como la importancia del Crioprecipitado en la terapia transfusional; sus indicaciones y las reacciones post transfusionales que puedan producirse al transfundir ese componente en los pacientes que lo requieren. Es por ello que debe de realizarse un estudio el cual refleje cada uno de los aspectos antes mencionados y que este pueda aportar conocimientos científicos a la sociedad y estudiantes.

Este estudio será de gran ayuda en la contribución de investigaciones posteriores que desean profundizar dicho tema y a nosotros como estudiantes ya que mediante su realización fortalece nuestros conocimientos; mediante su aportación científica de la medicina transfusional.

IV. OBJETIVOS

4.1. Objetivo general

1. Analizar la frecuencia del uso de Crioprecipitados, en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand (vWF), atendidos en la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el Banco Nacional de Sangre, que asistieron entre los meses de Diciembre del año 2018 a Febrero del año 2019.

4.2. Objetivos específicos

1. Identificar los factores sociodemográficos que presentan los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, que reciben atención en la Asociación nicaragüense de Hemofilia.
2. Explicar la importancia del uso de Crioprecipitados como tratamiento, para los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand (vWF).
3. Conocer el porcentaje de pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand (vWF), que fueron transfundidos con Crioprecipitados en la Asociación nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el Banco Nacional de Sangre.
4. Mencionar las indicaciones del Crioprecipitado, como parte de la terapia transfusional en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand.

V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las Coagulopatías congénitas son enfermedades que conllevan a la manifestación de diversos trastornos hemorrágicos, como pueden ser la Hemofilia A y la Enfermedad de Von Willebrand, las cuales se encuentran asociadas, principalmente a la deficiencia o ausencia de algunos factores de coagulación, tales como el factor VIII, y el factor Von Willebrand,

Estas enfermedades en Nicaragua son de gran interés clínico en el área de salud, ya que existen muchos pacientes con estas patologías que requieren de una atención especializada como tratamiento de la enfermedad.

En uno de los informes de la federación mundial de Hemofilia sobre Nicaragua del año 2004, indica que, en una población de 5, 205,000 hay 164 personas con Hemofilia, en la cual la causa de muerte por desangrado se presentaron tres casos y hemofílicos con virus de Hepatitis C cincuenta y cinco.

Por tal razón se plantean las siguientes preguntas de investigación:

1. ¿Cuál es la frecuencia del Uso de Crioprecipitados en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von Willebrand (vWF), atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia que asistieron entre los meses de diciembre a febrero del año 2019?
2. ¿Cuál es la importancia del uso de Crioprecitado como tratamiento, para los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von Willebrand (vWF)?
3. ¿Cuál es el porcentaje de pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von Willebrand (vWF), que fueron transfundidos con Crioprecipitados en la Asociación nicaragüense de Hemofilia?
4. ¿Cuáles son las indicaciones del Crioprecipitado como parte de la terapia transfusional en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand?

VI. MARCO TEÓRICO

6.1. Coagulopatías

Las Coagulopatías congénitas se caracterizan por trastornos hemorrágicos que aparecen en la infancia y presentan una historia familiar conocida. Entre las más frecuente se encuentra la enfermedad de Von Willebrand, caracterizada por la aparición de hemorragias cutaneomucosas en sujetos de ambos sexos, y la Hemofilia A (déficit de FVIII) se presenta con hemorragias intra articulares y musculares en los varones (Montiel, 2012)

Según este mismo autor; explica que el diagnóstico para estas enfermedades se realiza con pruebas funcionales, inmunológicas y test genéticos. El tratamiento es generalmente es sustitutivo mediante la infusión del factor deficitario en las formas graves, complementando con estrategias de profilaxis primaria.

6.1.1. Hemofilia A

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) (en el caso de la hemofilia A) o del factor IX (FIX) (en el caso de la hemofilia B). (Federacion mundial de la hemofilia, julio 2012)

Algunas alteraciones estructurales o moleculares de dichos genes condicionan una deficiencia cuantitativa o funcional del factor VIII (FVIII) en la Hemofilia A, llamada también «hemofilia clásica», y del factor IX (FIX) en la Hemofilia B o «Enfermedad de Christmas». La enfermedad es heredada en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación de novo cuyo propositus la heredará a su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado a X1. (Chavez, 2013)

Las alteraciones cromosómicas son, generalmente, mutaciones puntuales en 46% de los casos, rearrreglos (inversiones) en 42%, deleciones en 8%, y mutaciones no identificadas en 4%.

La prevalencia mundial aproximada es de 1 caso/10,000 varones para la Hemofilia A y de 1/50,000 para la Hemofilia B.

De acuerdo con estas cifras, se calcula que en el mundo hay cerca de 400,000 personas con hemofilia A. (Bolton, 2003)

Entre estas dos tipos de hemofilias existen similitudes, sin embargo en la clínica entre ambos tipos de hemofilia; aunque clínicamente son indistinguibles, la gravedad del cuadro clínico es mayor en la hemofilia A que en la hemofilia B.

Es por esto que se debe de realizarse una buena distinción entre ambas ya que importante para su tratamiento, debido a las diferencias existentes entre las moléculas de los factores VIII y IX; se producen en lugares distintos (el endotelio para el factor VIII y el hepatocito para el IX); tienen vidas medias diferentes y poseen unas características de estabilidad distintas (el factor VIII es lábil, en tanto que el IX es estable en conservación a 4°C). (Chavez, 2013)

La Hemofilia es un trastorno hereditario que se debe a mutaciones, deleciones o inversiones que afectan al gen del factor VIII, como estos genes se localizan en el cromosoma X, la hemofilia afecta casi exclusivamente a varones. Las hijas de hombres hemofílicos son portadoras obligadas, pero los hijos son normales; cada hijo de una portadora tiene una probabilidad del 50 % de presentar Hemofilia y cada hija tiene una probabilidad del 50 % de ser portadora. (Moake, 2019)

6.1.1.1. Cuadro clínico

Una característica importante de la hemorragia que aparece en la Hemofilia, es la dificultad para controlarla. Los síntomas y el pronóstico giran alrededor de la frecuencia con la que aparece la hemorragia. (Chavez, 2013)

Puede encontrarse anemia debido a la alta frecuencia de hemorragia, así como hemartrosis, hematomas musculares profundos y hemorragias cerebrales; constituyen el 95% de las hemorragias del paciente hemofílico, aunque pueden afectar a cualquier parte del cuerpo, potencialmente. Las hemorragias son más frecuentes, por mucho, las hemartrosis (en las articulaciones de carga: rodillas, tobillos y codos), y le siguen los hematomas musculares superficiales y profundos. (Perez, 2009)

Según (Chavez, 2013) ; explica que el 70% de los casos tienen claramente el fenotipo de la enfermedad en sus ascendientes varones, de ahí la importancia de la anamnesis dirigida en este sentido. La hemorragia de la Hemofilia suele ser tardía, es decir, no sigue inmediatamente a la lesión, sino que inicia unos minutos después del traumatismo; esto se explica porque el paciente tiene íntegra la hemostasia primaria.

El mismo autor aduce que las epistaxis, gingivorragias y hemorragias de mucosas son más propias de afecciones hemostáticas primarias como las trombocitopatías y la enfermedad de von Willebrand (EvW).

La Hemofilia A se caracteriza clínicamente por una tendencia hemorrágica proporcional al grado de deficiencia del factor hemostático.

El nivel funcional del factor deficiente permite clasificar la enfermedad en:

- Grave: 1% de la actividad del factor VIII
- Moderada: entre 1-5% de la actividad del factor VIII
- Leve: entre 5-40% de la actividad del factor VIII

En los casos graves, la hemorragia suele ocurrir en forma espontánea y reiterativa, en la hemofilia grave, las hemartrosis inician generalmente en los primeros 2 años de vida como efecto del aumento de la movilidad y estrés articular. La hemorragia reiterativa a partir de los vasos sinoviales hacia el espacio intraarticular propicia el depósito de hierro, que dispara una reacción inflamatoria y oxidativa mediada por citocinas, la cual resulta en proliferación vascular. Este círculo vicioso promueve la hipertrofia sinovial y predispone a las hemartrosis repetitivas en la misma articulación (articulación «blanco»), que finalmente lleva a la incapacidad locomotora del paciente conocida como artropatía hemofílica. Aunque el patrón hemorrágico varía entre los pacientes, la mayoría tiene 10-15 hemartrosis/año.

La gravedad de la artropatía y la disfunción subsecuente se asocian con la frecuencia hemorrágica y con el número total de hemartrosis, tal y como se evalúa en dos escalas de daño articular. Clínica y radiológicamente, 50% de los casos graves tienen degeneración articular en los 6 años siguientes a partir de la primera hemartrosis.

En los casos leves y moderados, la hemorragia ocurre generalmente posterior a un traumatismo. Las formas leves suelen transcurrir clínicamente silenciosas hasta que un evento traumático lo pone de manifiesto. (Montiel, 2012)

6.1.1.2. Diagnostico

Los aspectos claves para el diagnóstico son la historia clínica, con énfasis en los antecedentes heredofamiliares y el patrón de herencia, la semiología de la hemorragia, la exploración física y los exámenes de laboratorio, tanto de escrutinio como confirmatorios. (Chavez, 2013)

En pacientes con hemorragia se realizan estudios de laboratorio específicos que valoran la coagulación, las cuales están conformadas por pruebas de tamizaje para identificar la causa potencial de una hemorragia, suelen ser el recuento plaquetario, tiempo de hemorragia u otras pruebas de rastreo de la función plaquetaria, tiempo de protrombina (TP) y tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA) , así como la confirmación del diagnóstico mediante determinación de factor y otras investigaciones específicas pertinentes. (Federacion mundial de la hemofilia, julio 2012)

La prueba que mejor refleja la alteración en el FVIII es el tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA). En un paciente hemofílico, el TTPa está prolongado y se corrige al adicionar plasma normal a la prueba; el resto de las pruebas como el Tiempo de Protrombina (TP), Tiempo de hemorragia (TH) y el conteo plaquetario, permanecen normales. (Bonilla, 2013)

Este autor ; (Bonilla, 2013), además explica que existen otras alternativas alternativas para medir el FVIII; estas pueden ser los exámenes de dos tiempos con sustratos cromogénicos, las pruebas globales, como el tromboelastograma y la curva de generación de trombina, las cuales evalúan otras variables como fibrinólisis, función plaquetaria y generación de trombina en un entorno más natural.

En base a los resultados de estas pruebas se puede hacer una caracterización parcial de la categoría del tipo de trastorno de la coagulación que servirá como referencia para los análisis subsecuentes. Las pruebas de tamizaje podrían no detectar anormalidades en

pacientes con trastornos de la coagulación leves, así como ciertas deficiencias en la función plaquetaria, deficiencias de factor XIII u otras deficiencias poco comunes de la fibrinólisis, posiblemente relacionada con una tendencia hemorrágica. (Chavez, 2013)

El diagnóstico definitivo de la hemofilia A se realizan midiendo el nivel funcional del FVIII. La mayoría de los pacientes tiene < 30% de la función del factor en cuestión. Los pacientes con la forma grave se diagnostican en el primer año de vida dada su tendencia hemorrágica y por el nivel del factor en < 1 unidad/ml. (Federacion mundial de la hemofilia, julio 2012)

Los casos leves y algunos moderados no tienen prolongado el tiempo de tromboplastina (TTPa), por lo que ante un cuadro clínico sugestivo deben medirse directamente el FVIII.

6.1.1.3. Tratamiento

Actualmente el tratamiento de esta enfermedad es muy efectivo, el cual consiste en inyectar el factor de coagulación necesario para la detención de la hemorragia. Estos tratamientos se encuentran divididos en concentrado de factor de coagulación, productos plasmáticos así como en tratamientos farmacológicos. (Montiel, 2012)

a) Concentrado de factor de coagulación

Se recomienda enfáticamente el uso de concentrados derivados de plasma sometidos a procesos de inactivación viral o concentrados recombinantes en lugar de Crioprecipitados o plasma fresco congelado para el tratamiento de la hemofilia y otros trastornos hereditarios de la coagulación.

Concentrados de FVIII

Los concentrados de FVIII es el tratamiento de elección para la hemofilia A, puesto que este concentrado contiene el factor de coagulación faltante en pacientes con este tipo de hemofilia.

b) Productos plasmáticos

Estos componentes son ampliamente usados en países de todo el mundo donde constituyen la única opción de tratamiento disponible o asequible.

Plasma fresco congelado (PFC)

En vista de que el PFC contiene todos los factores de coagulación, se emplea a veces para tratar las deficiencias de factores de coagulación. Se prefiere el uso de Crioprecipitado en lugar de PFC para el tratamiento de hemofilia A.

Crioprecipitado

El crioprecipitado contiene cantidades importantes de FVIII (entre 3 y 5 UI/ml), FvW, fibrinógeno y FXIII pero no FIX ni FXI). El sobrenadante resultante es llamado plasma desprovisto de crioprecipitado y contiene otros factores de coagulación, como los factores VII, IX, X y XI.

Posología y administración:

Una bolsa de crioprecipitado elaborada a partir de una unidad de PFC (200 a 250 ml) puede contener entre 70 y 80 unidades de FVIII en un volumen de 30 a 40 ml.

c) Tratamiento farmacológico

Además de los concentrados de factor de coagulación convencionales, hay otros agentes que pueden ser de gran valor en una considerable cantidad de casos.

Éstos incluyen la Desmopresina y el ácido tranexámico

Desmopresina (DDAVP)

La desmopresina (vasopresina 1-deamino-8-D-arginina, también conocida como DDAVP) es un análogo sintético de la vasopresina que eleva los niveles plasmáticos del FVIII y del FvW .El tratamiento con DDAVP puede ser el más recomendable para los pacientes con hemofilia A leve o moderada cuando el FVIII puede elevarse hasta un nivel terapéutico adecuado en vista de que evita el gasto y los riesgos potenciales de emplear un concentrado de factor de coagulación. (Federacion mundial de la hemofilia, julio 2012)

Ácido tranexámico

El ácido tranexámico es un agente antifibrinolítico que inhibe eficazmente la activación del plasminógeno en plasmina, este fomenta la estabilidad del coágulo y es útil como terapia coadyuvante en la hemofilia y otros trastornos de la coagulación El tratamiento habitual con

ácido tranexámico por sí sólo no es útil para prevenir hemartrosis en la hemofilia. No obstante, es valioso para controlar hemorragias en la superficie de la piel y las mucosas (hemorragias orales, epistaxis, menorragia).

El tratamiento precoz es sumamente importante ya que ayudara a disminuir el dolor y el daño en las articulaciones como los músculos y órganos; así mismo, con un tratamiento adecuado, las personas con Hemofilia pueden llevar una vida normal y saludable. (Ministerio de salud , 2018)

6.1.2. Enfermedad de Von Willebrand

Una alteración de la hemostasia primaria que se estudiaba con los trastornos de la coagulación es la Enfermedad de Von Willebrand; dicha enfermedad se debe a que no se produce el factor Von Willebrand o éste es defectuoso. (Perez, 2009)

Esta proteína (factor Von Willebrand) tiene la propiedad de transportar las moléculas del factor VIII, llevándolas a su lugar de acción; la deficiencia del factor Von Willebrand, sea en calidad o cantidad, puede producir un cuadro similar a la Hemofilia, es decir, el o la enferma se presenta con un cuadro clínico sobreañadido de trastorno de la coagulación. (Almagro, 2006)

Este mismo autor afirma que la Enfermedad de Von Willebrand (VWF), es consecuencia de defectos cuantitativos y/o cualitativos del factor von Willebrand (VWF); una glicoproteína multimérica que se sintetiza en las células endoteliales y en los megacariocitos y cuya función es promover la adhesión de las plaquetas al subendotelio y la agregación, a través de su unión a la glicoproteína Ib y al complejo IIb/IIIa así como al colágeno de la matriz subendotelial. El factor Von Willebrand, además, estabiliza el factor VIII en la circulación y lo protege de su degradación proteolítica.

El sangrado en esta enfermedad, se explicara por la dificultad en iniciar la adhesión al sitio de injuria y la formación del tapón plaquetario, así como por los niveles disminuidos de factor VIII. (Almagro, 2006)

Esta enfermedad se ha clasificado en tres fenotipos principales:

- El tipo 1 que es el más frecuente, existe una disminución cuantitativa del factor Von Willebrand y en el factor VIII.
- El tipo 2 se caracteriza por unos cambios cualitativos del FVW y se han descrito 4 subtipos relacionados con la afinidad de este factor a un receptor en la membrana plaquetaria, presencia de grandes múltimeros y su afinidad con el factor VIII.
- El tipo 3 de FVW está ausente. (Meschengieser, 2015)

6.1.2.1. Cuadro clínico

La enfermedad de Von Willebrand se sospecha cuando coexiste una imagen clínica típica de las plaquetas con trastornos característicos de un síndrome coagulopático; así, ante una historia familiar positiva para hemorragia, se presentan datos clínicos de hemorragia de membranas o hemorragia posquirúrgica o posparto. (Perez, 2009).

Existen formas heterocigotas (frecuentes) que producen trastornos moderados y homocigotas o heterocigotas dobles (raras) con hemorragias intensas.

Los síntomas más frecuentes son sangrado mucocutáneo excesivo, como epistaxis, equimosis fáciles, sangrado post extracción dentaria o post cirugías y menorragia en las mujeres, los desafíos quirúrgicos más importantes que ponen de manifiesto la tendencia hemorrágica son la amigdalectomía, adenoidectomía, cirugía de nariz, cirugía de mama, de cuello uterino y las cesáreas.

Síntomas como hematuria, sangrado digestivo o hemorragia cerebral no podrían ser explicados solo por la enfermedad de von Willebrand, este sangrado es generalmente leve a moderado. (Meschengieser, 2015)

6.1.2.2. Diagnostico

El diagnostico biológico de la enfermedad de Von Willebrand se realiza mediante la determinación en el plasma del factor Von Willebrand antigénico, el factor VIII coagulativo y la actividad del factor Von Willebrand. Además de esto se necesita de la historia personal

de sangrado desde la infancia así como la historia familiar de sangrado, para poder establecer si la herencia es dominante o recesiva. (Perez, 2009)

Desde el punto de vista del laboratorio, los hallazgos más constantes son:

- Recuento de plaquetas y morfología plaquetaria normales.
- Tiempo de sangrado prolongado.
- Tiempo de tromboplastina parcial (TP) prolongado y Tiempo de protrombina (TP) normal.
- Retracción del coagulo normal
- Agregación plaquetaria normal
- Factor 3 plaquetario normal
- Anormalidades variables en la actividad relacionada con el factor VIII.

Se pueden emplear otras pruebas como pueden ser:

Pruebas de primer nivel:

- Factor VIII (FVIII:C)
- VWF:RCo (Cofactor de ristocetina) o pruebas que exploran interacción VWF-GPIb
- VWF:Ag (Antígeno de VW) - Aglutinación inducida por ristocetina (RIPA)

Pruebas de segundo nivel:

Dentro de ellas se encuentra la determinación de:

- Estructura multimérica, del própeptido (VWFpp)
- La respuesta a la infusión de Desmopresina
- La unión del factor VIII (VWF: FVIIIIB) y la unión al colágeno (VWF:CB).
- Biología molecular: Esta resulta útil para confirmar defectos específicos, especialmente en la Enfermedad De Von Willebrand tipo 2 como los 2A, 2B, 2N y 2N ya que las mutaciones están agrupadas en exones específicos del gen del factor von willebrand. La probabilidad de encontrar mutaciones en el tipo 1 es más alta solo en aquellos con valores de VWF por debajo de 30U/dl. (Meschengieser, 2015)

6.1.2.3. Tratamiento

Las dos medidas terapéuticas esenciales en tratamiento de la enfermedad de von Willebrand son Desmopresina (DDAVP) y el tratamiento sustitutivo. (Almagro, 2006)

La Desmopresina es un derivado sintético de la vasopresina que libera el FvW. De los cuerpos de Weibel-Palade de las células endoteliales, la dosis habitual es de 0,3µg/Kg en infusión continua por 30 minutos. Puede ser también administrado por vía subcutánea a la misma dosis o por inhalación nasal a dosis de 150µg (menores de 50Kg)-300µg (mayores de 50Kg). (Almagro, 2006)

Está indicado en los pacientes con enfermedad de Von Willebrand tipo 1 y 2 N. Está contraindicado en los pacientes con tipo 2B.

El tratamiento sustitutivo se realiza en aquellos casos que no responden o que no son candidatos a uso del DDAVP (Desmopresina), los productos más utilizados son:

- Crioprecipitado uso limitado por el peligro potencial de transmisión viral.
- Concentrado de FVIII-FVW. Tipo 2A, 2B, 2M y Tipo 3.

Otros agentes terapéuticos.

Antifibrinolíticos.

- Ácido Epsilon Amino Caproico: 0,1g/Kg/6-8 horas.
- Ácido Tranexámico: 25 mg/Kg/8-12 horas VO o 10mg/Kg/8-12 horas.
- Anticonceptivos orales.

6.2. Transfusión sanguínea

La transfusión sanguínea es un procedimiento médico terapéutico que tiene como objetivo corregir la deficiencia de un componente específico de la sangre, en lo que respecta a la capacidad de transporte de oxígeno (componente eritrocitario) o con relación a la función hemostática (plaquetas y/o factores de coagulación). (Paredes, 2008)

6.2.1. Tipos de hemoderivados

6.2.1.1. Sangre Total

Actualmente la sangre total tiene una indicación y uso muy restringidos, considerándose su administración en situaciones de shock hipovolémico severo con pérdidas iguales o mayores al 80% del volumen sistémico total (VST), hipovolemia por sangrado agudo >30 % del volumen sistémico total (VST). Permiten la restauración del volumen, la restauración de la capacidad de transporte de oxígeno y la restauración de la función hemostática. (Paredes, 2008)

6.2.1.2. Paquete Globular

Es el hemocomponente obtenido a partir de sangre total a través de la retirada de 200 a 250 ml de plasma. El Paquete globular proporciona un incremento de la masa eritrocitaria, además de la relativa expansión del volumen plasmático. Está indicado en los pacientes con anemia, que requieren una restauración de la capacidad de transporte de oxígeno a los tejidos. (Paredes, 2008)

6.2.1.3. Paquete Globular Desleucocitado

El paquete globular desleucocitado está indicado para evitar reacciones febriles no hemolíticas, así como problemas de sensibilización (aloimmunización), refractariedad plaquetaria, enfermedad injerto-huésped, distress respiratorio y algunas infecciones como Citomegalovirus (CMV), sobre todo en neonatos, así como en pacientes politransfundidos, inmunocomprometidos y oncológicos. (Paredes, 2008)

6.2.1.4. Paquete Globular Lavado

El paquete globular lavado está indicado en pacientes con antecedentes de reacciones alérgicas severas o recurrentes frente a las proteínas plasmáticas, hemoglobinuria paroxística nocturna, pacientes neonatos.

El efecto terapéutico esperado es algo menor que en el Paquete Globular, debido que normalmente se pierden hematíes durante el proceso de lavado. (Paredes, 2008)

6.2.1.5. Concentrado Plaquetario

Es un componente derivado de la sangre total obtenido antes de las ocho horas de extraída y mantenida a temperatura ambiente hasta el procesamiento.

El concentrado plaquetario proporciona un incremento de la masa plaquetaria en pacientes con plaquetopenia (o trombocitopenia) así como en aquellos con alteraciones funcionales de las mismas.

Las transfusiones plaquetarias son inútiles en caso de situaciones de rápida destrucción plaquetaria y otros trastornos hematológicos, si no se da tratamiento etiológico. Así, en el caso de Purpura trombocitopénica Idiopática(PTI), Purpura Trombocitopénica Trombotica (PTT) y púrpura post-transfusión, (solo en caso de hemorragia con riesgo de muerte), en caso de trombocitopenia neonatal, podrían usarse plaquetas previamente lavadas; finalmente en caso de anemia aplásica, se podrían transfundir profilácticamente en pacientes estables con conteo $< 5,000 /\text{mm}^3$ y con conteo $< 10,000 /\text{mm}^3$ en presencia de factores agravantes. (Paredes, 2008)

6.2.1.6. Plasma Fresco Congelado

El plasma fresco congelado (PFC), es un hemocomponente preparado por centrifugación a partir de una unidad de sangre total, antes de las ocho horas después de su extracción.

Este componente ayuda en la restauración de la función hemostática en caso de déficit de algún o algunos factores de la coagulación. (Paredes, 2008)

6.2.1.7. Crioprecipitado

Es un concentrado de proteínas de alto peso molecular obtenidas del plasma fresco congelado, que precipitan por un proceso de descongelación y resuspensión, este contiene

factor I (150 a 300 mgr de fibrinógeno / unidad); factor Von Willebrand; factor VIII (80 a 120 U / unidad); factor XIII (50 a 60 U / unidad) y fibronectina.

Usualmente tiene un volumen de 15 a 20cc. Posee las mismas características de conservación y duración que el plasma fresco congelado; es importante resaltar que de 01 unidad de sangre total se puede obtener 01 unidad de PFC o 01 unidad de crioprecipitado, ya que, el crioprecipitado se obtiene a partir del PFC, quedando de ello solo plasma residual, sin utilidad clínica específica.

6.2.2. Reacciones adversas de la transfusión de hemocomponentes

Las complicaciones relacionadas con la transfusión de hemocomponentes sanguíneos se presentan hasta en un 20 % de los pacientes. Los efectos adversos se dividen en complicaciones inmunológicas y no inmunológicas, según sus manifestaciones y en agudas y crónicas; según el tiempo en el que se observan. (Perez, 2009)

Reacciones leves

- Hipersensibilidad leve: reacciones alérgicas urticariales

Reacciones moderadamente graves

- Hipersensibilidad moderada-grave: reacciones urticariales graves
- Reacciones febriles no hemolíticas: anticuerpos a leucocitos y plaquetas; anticuerpos a proteínas, incluida la IgA.
- Posible contaminación bacteriana
- Reacciones a pirógenos

Reacciones que ponen en riesgo la vida

- Hemolisis intravascular aguda
- Contaminación bacteriana y choque séptico
- Sobrecarga de volumen reacciones anafilácticas
- Lesión pulmonar relacionada con la transfusión

Complicaciones tardías de la transfusión

- VIH-1 y VIH -2
- Hepatitis viral B y C
- Sífilis
- Enfermedad de Chagas
- Paludismo
- Citomegalovirus
- Reacción hemolítica retardada
- Purpura postransfusional
- Enfermedad de injerto contra hospedador
- Sobrecarga de Hierro

6.3 Terapia con hemoderivados en hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand

→ Hemofilia A

El Crioprecipitado aporta un grupo específico de factores de la coagulación, como son: factor VIII, factor Von Willebrand, factor XIII, fibrinógeno (factor I) y fibronectina. (Paredes, 2008).

Dosis:

En Adultos: 01 unidad por cada 10 kilos de peso corporal (kpc). En el caso de hipofibrinogenemia la dosis es 01 unidad por c/ 5 kilos de peso corporal (kpc). Generalmente son suficientes entre 6 a 10 unidades.

En Neonatos: 10-15 ml/kpc/día, infusión a 1-10 ml/min. Generalmente dura < 20min por unidad.

Efecto terapéutico esperado:

El objetivo es la recuperación de la actividad del factor VIII a 25%. El incremento del fibrinógeno es de 100 mgr% por c/ unidad transfundida, el control debe ser 01 hora posterior a la transfusión.

Indicaciones en adultos y neonatos:

- Sangrado microvascular difuso por hipofibrinogenemia (< 100 gr% en adultos y niños, < 300 gr% en gestantes).
- Sangrado o procedimiento invasivo en pacientes con la enfermedad de Von Willebrand, en los cuales el tratamiento con DDAVP no es efectivo.
- Sangrado o procedimiento invasivo en pacientes con hemofilia A (déficit del factor VIII).
- Sangrado o procedimientos invasivos en pacientes con disfibrinogenemias.
- Sangrado o procedimiento invasivo en pacientes con déficit del factor XIII.
- Corrección hemostática post-fibrinólisis terapéutica. (Moake, 2019)

→ **Enfermedad de Von Willebrand**

La terapia con productos que contengan factores VIII/ von willebrand es la opción de los pacientes que no responden a la Desmopresina.

En base a estudios, se indica que el Crioprecipitado administrado cada 12 a 24 horas normaliza los niveles de factor VIII plasmático, acorta el tiempo de sangría y detiene o previene el sangrado en la enfermedad de Von Willebrand. (MINSa, 2013)

Cuando se administra una unidad de factor VIII en por kg de peso, aumentan en 2% la actividad del mismo, en pacientes con Hemofilia A, con ausencia total del factor VII es necesario administrar 50 unidades /kg de peso y por dosis.

En el caso de hemorragias superficiales o fácilmente cuantificables es posible tratarlas con administración general o local de antifibrinolíticos sintéticos (ácido aminocaproico y ácido tranexámico).

Un análisis reciente demuestra, de todas formas, que el tiempo de sangría no siempre se corrige tras la administración de Crioprecipitado. Esto sumado a su potencial riesgo de transmisión de infecciones, hace que los concentrados de anticuerpos monoclonales inactivados para virus, con demostrada efectividad, adquieran un rol importante en el tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand en pacientes que no responden a la desmopresina. (MINSa, 2013).

6.4. Importancia del Crioprecipitado

El Crioprecipitado es un hemocomponente que posee los factores de coagulación que son esenciales en los procesos hemostáticos o procesos que ayudan en la detención cuando se produce una hemorragia.

Estos procesos son alterados cuando existe una deficiencia ya sea en un factor de coagulación o por un mal funcionamiento plaquetario, por lo tanto, se produce el sangrado o hemorragia.

Estas afectan mayormente a los pacientes con Hemofilia A y a los pacientes con Enfermedad de Von Willebrand ya que estos carecen de los factores de coagulación; como lo es el factor VIII y el factor Von Willebrand.

Este hemocomponente al ser transfundido ayuda a acortar la hemorragia que se ha producido; puesto que este posee en su contenido los factores que se encuentran ausentes en estas personas con dichas patologías clínicas, ayudando así a la reducción de los niveles en las pruebas que evalúan la hemostasia.

VII. DISEÑO METODOLÓGICO

7.1. Tipo de estudio y corte de investigación

El estudio realizado se basa en una investigación científica de tipo descriptiva, de acuerdo a la ficha aplicada como instrumento de recolección de datos, ya que esta consiste en una serie de procedimientos que conducen a la búsqueda de conocimientos mediante la aplicación de métodos y técnicas.

El estudio es de origen descriptivo porque describe las características del fenómeno, sujeto o población a estudiar y no se limita solo a la recolección de datos, sino también a la identificación de las relaciones que existen entre dos o más variables. (Sampieri, 2006)

Es de corte transversal por que la información y el análisis de las variables se hacen en un momento dado, el cual está comprendido entre los meses de Diciembre de año 2018 a febrero de año 2019.

7.2. Enfoque de la investigación

El presente estudio posee un enfoque de carácter cuantitativo puesto que este enfoque se basa en la recolección de datos en base a la medición numérica y el análisis estadístico, para establecer patrones de comportamiento y probar teorías (Sampieri, 2006) .

En este estudio se han tomado datos pertenecientes a cada uno de los pacientes realizando así un procesamiento de las variables para la obtención de datos estadísticos y poder así responder al planteamiento del problema de esta investigación.

7.3. Área de estudio

El lugar en donde se llevó a cabo este estudio, fue en la Asociación nicaragüense de Hemofilia; ubicada en el departamento de Managua, en el área de medicina transfusional.

La medicina transfusional es una ciencia que tiene como objetivos la conservación y el restablecimiento de la salud apoyada en la terapia transfusional, una parte de la medicina que

enseña el modo de tratar las enfermedades proporcionando los elementos sanguíneos celulares o plasmáticos que el enfermo requiere.

7.4. Población y muestra

a) Población

El universo que conforma la presente investigación corresponde a 540 pacientes que reciben atención transfusional en la Asociación nicaragüense de Hemofilia.

b) Muestra

La muestra fue conformada por 350 pacientes que presentaron Coagulopatías tales como la Hemofilia A (261 pacientes) y la Enfermedad De Von Willebrand (89 pacientes), que fueron transfundidos con Crioprecipitado, en el periodo de Diciembre del año 2018 a Febrero del año 2019.

Para la obtención de la muestra se ha aplicado la siguiente formula:

$$\frac{NZ^2pq}{d^2(N-1) + Z^2pq} = \frac{0.9604}{1.47934} = 350$$

N: Representa el total de pacientes que asistieron al programa que brinda la Asociación nicaragüense de Hemofilia. (540 pacientes)

n: Representa el tamaño de la muestra, que es la cantidad seleccionada de esa población que corresponde a 350 pacientes.

d: Representa el margen o posibilidad de error lo que radica en la diferencia que puede darse entre los resultados obtenidos con la muestra (0.031)

z: Es el porcentaje de confianza.

p: Probabilidad de éxito en la positividad de resultado, como se puede notar el margen de error y el porcentaje de confianza son dependientes. Si nuestro nivel de certeza deseado es de 94%, nuestro margen de error es del 0.031 esto influye en el tamaño de la muestra, pues a mayor confianza el número elevado y viceversa.

q: La probabilidad de fracaso.

c) Tipo de muestreo

El tipo de muestreo para esta investigación, corresponde a un muestreo aleatorio simple, ya que todos los elementos que forman el universo y que por lo tanto están descritos en el marco muestral, tienen idéntica probabilidad de ser seleccionados para la muestra. (Metodología de la investigación, s.f.)

En este estudio se seleccionaron cada uno de los datos de los pacientes de manera aleatoria tomando como referencia los criterios de inclusión así como los de exclusión correspondiente, para que estos pudiesen ser seleccionados como parte de la muestra.

d) Criterios de inclusión

Los criterios que se tomaron en cuenta, fueron de acuerdo a las variables en estudio.

- Personas atendidas en la Asociación nicaragüense de Hemofilia
- Personas que presenten Hemofilia A
- Personas que presenten Enfermedad De Von Willebrand
- Personas que han sido transfundidas con Crioprecipitados.
- Pacientes atendidos en el periodo de Diciembre a febrero del año 2019

e) Criterios de exclusión

Los criterios que excluyeron de nuestra investigación corresponden a:

- Personas que no son atendidas en la Asociación nicaragüense de Hemofilia
- Personas que no presentan Hemofilia A
- Personas que no presenten Enfermedad de Von Willebrand
- Pacientes que no fueron atendidos en el periodo de Diciembre a Febrero del año 2019.

7.5. Recolección de información

En la recolección de la información para nuestro estudio, se ha tomado como parte de esta; las fuentes primarias y secundarias.

Fuentes primarias: Se ha obtenido la información primaria mediante la aplicación de la ficha de recolección de datos, ya que mediante ésta se ha recolectado información de los pacientes sometidos a dicha investigación así como los factores sociodemográficos de cada uno de ellos, también se realizó una visita a la Asociación Nicaragüense De Hemofilia, para lo cual se elaboró una entrevista con el Dr. Sergio Luis Aguilera, el cual nos proporcionó datos estadísticos de relevancia para nuestro estudio. Se utilizaron fuentes de información como libros de medicina transfusional, registro de estudios anteriores sobre el tema una vez recopilada la información necesaria se analizó, documentó y mediante la utilización de un bosquejo se ordenó el trabajo y se elaboró el informe final.

Fuentes secundarias: Para el fundamento de este estudio se visitaron información contenida en libros, así como información extraída de internet como monografías y artículos informáticos, entre otros.

7.6. Instrumento de recolección

El instrumento para la recolección de la información fueron los expedientes de cada uno de los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad De Von Willebrand; atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia correspondiente a una ficha estructurada la cual integra las variables del estudio con el cual se obtuvieron datos de cada unidad de análisis.

7.7. Procedimiento para la recolección de datos e información

En la recolección de datos e información correspondiente para este estudio; se llevó a cabo en la Asociación nicaragüense de hemofilia, en donde se realizó previamente la elaboración de una ficha de recolección de datos y una entrevista, la cual consta de todos los criterios que se necesitan para la obtención de los datos de cada uno de los pacientes con Hemofilia A y pacientes con Enfermedad de Von Willebrand.

Una vez dentro de la Asociación nicaragüense de hemofilia se tuvo acceso al libro de registro de los pacientes con Coagulopatías congénitas que reciben una atención en este lugar, se tomaron en cuenta los criterios de exclusión y de inclusión para poder así obtener la muestra; la cual fue conformada por 350 pacientes que se atendieron dentro de los meses de

Diciembre a Febrero del año 2019, de los cuales 261 pacientes presentaban un diagnóstico de Hemofilia A y 89 pacientes presentaban un diagnóstico de Enfermedad de Von Willebrand, todo esto correspondiente a una población de 540 personas que asistieron a este centro.

Luego se procesaron cada uno de los datos en programas de estadística, para la obtención de los resultados los cuales fueron reflejados mediante gráficos y tabla de frecuencia de cada una de las variables en estudio.

7.8. Plan de tabulación y análisis

La información que ha sido recolectada fue procesada y analizada en los siguientes programas:

Microsoft Word 2010: Programa utilizado para el procesamiento y redacción de toda la información, desde su portada hasta anexos y bibliografía.

Microsoft Excel y PASW Statistic 18: Procesamiento de Operacionalización de las variables, tablas de frecuencia y gráficos.

Power Point 2010: Presentación de todo el material de estudio.

7.9. Éticas de la confidencialidad de los datos.

Para la realización de este estudio no se emplearon técnicas que pongan en riesgo los datos personales de los pacientes en estudio, los datos fueron recolectados previo consentimiento de las autoridades, con acuerdo de confidencialidad de los datos personales.

VIII. OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

<i>VARIABLE</i>	<i>CONCEPTO</i>	<i>SUB VARIABLE</i>	<i>INDICADOR</i>	<i>CRITERIO</i>	<i>VALOR</i>
Factores sociodemográficos	Características asignadas a la edad, sexo, educación, ingresos, estado civil, trabajo, religión, Tasa de natalidad, tasa de mortalidad, tamaño de la familia y edad de matrimonio.	Sexo	<ul style="list-style-type: none"> • Femenino • Masculino 		Si -No
		Edad	<ul style="list-style-type: none"> • 0 -4 años • 5-13 años • 14-18años • 19-44años • 45 a mas 		Si- No
		Procedencia	<ul style="list-style-type: none"> • León • Matagalpa • Managua • Carazo • Granada • Rivas • Masaya • Boaco • Madriz • Chontales • Jinotega 		Si – No
Importancia del uso de	Importancia del hemocomponente como parte del tratamiento en Coagulopatías, con el fin de				

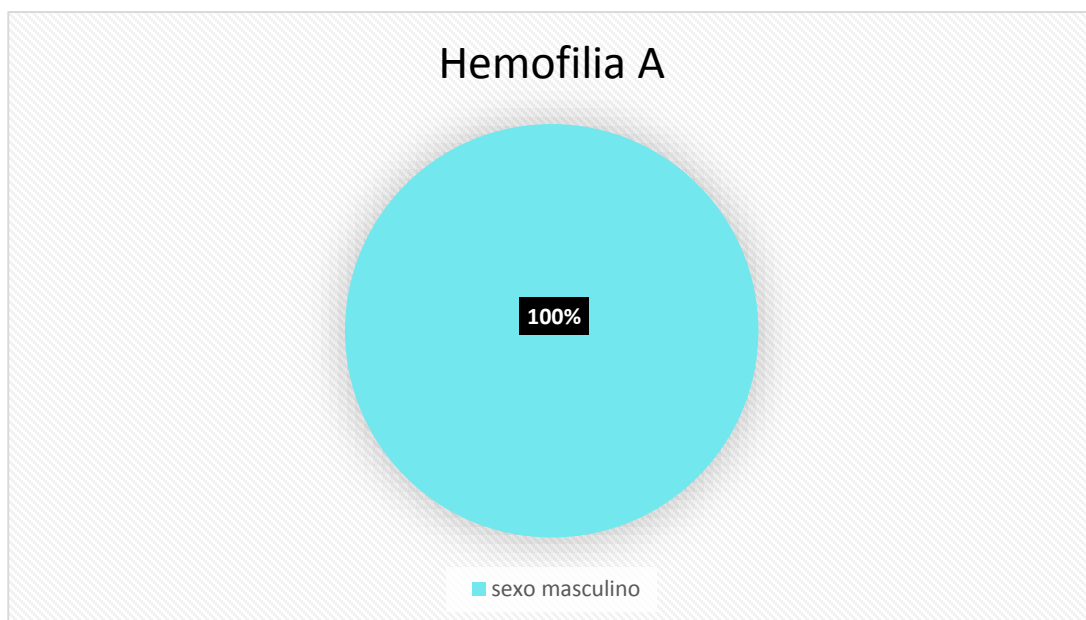
Crioprecipitados	mejorar el estado de salud de cada uno de estos pacientes.				
Porcentaje de pacientes con Hemofilia A	Datos estadísticos de personas que padecen de la enfermedad conocida como Hemofilia A	Pacientes transfundidos	<ul style="list-style-type: none"> • Diciembre • Enero Febrero 		Si - No
		Politransfundidos	<ul style="list-style-type: none"> • Diciembre • Enero Febrero 		Si - No
		Porcentaje de Crioprecipitados transfundidos	Semanalmente Mensualmente		Si - No
		Cantidad transfundida de Crioprecipitados por paciente.	Hemofilia A		
Porcentaje de pacientes con Enfermedad de Von Willebrand (vWF),	Datos estadísticos de personas que padecen de la enfermedad de Von Willebrand (vWF),	Pacientes transfundidos	<ul style="list-style-type: none"> • Diciembre • Enero Febrero 		Si - No
		Politransfundidos	<ul style="list-style-type: none"> • Diciembre • Enero Febrero 		Si - No
		Porcentaje de Crioprecipitados transfundidos	Semanalmente Mensualmente		Si - No

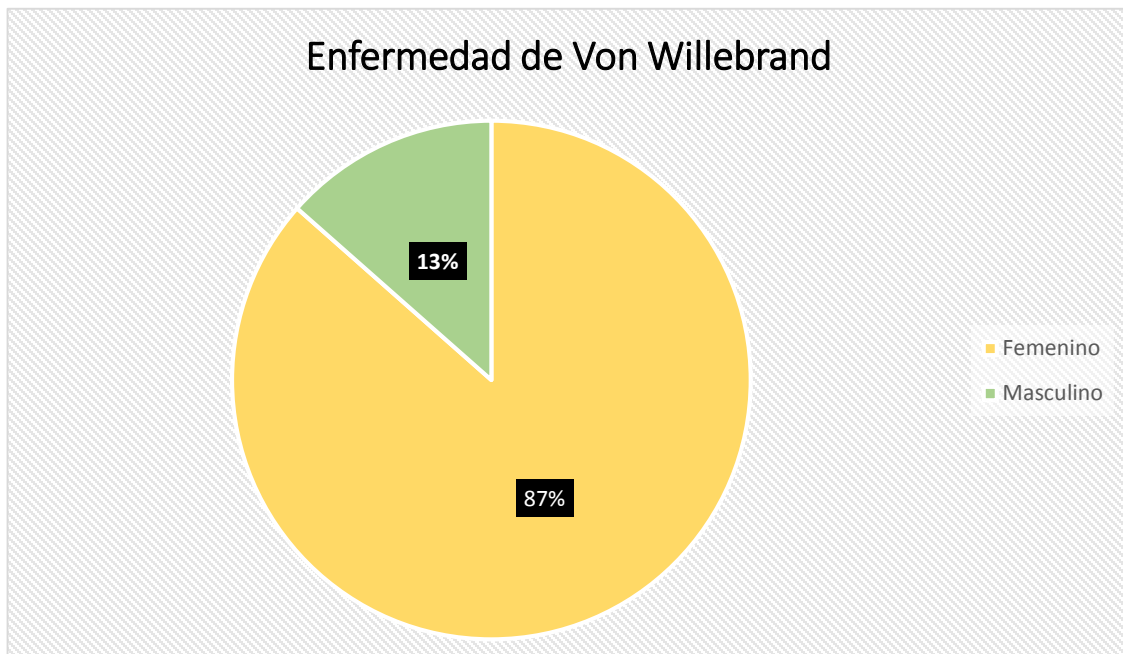
		Cantidad trasfundida de Crioprecipitados por paciente.	Hemofilia A		
Indicaciones del Crioprecipita do.	Razones o normas utilizadas para la utilización del hemocomponent e	Indicaciones para el uso de Crioprecipitados	<ul style="list-style-type: none"> • Tratamiento terapéutico • Detención de hemorragias • Mejora en la salud de paciente con Coagulopatía. 		Si-No
		Indicaciones a pacientes posterior a la trasfusión.			

IX. ANÁLISIS Y DISCUSIÓN DE LOS RESULTADOS

Grafico N° 1: Prevalencia del sexo predominante en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el banco de sangre, que asistieron entre los meses de diciembre del 2018 a febrero del año 2019.

El siguiente grafico muestra el sexo predominante en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, en donde el 100% de pacientes con hemofilia A pertenecen al sexo masculino, encontrándose así mismo un 87% que corresponde a 77 personas del sexo femenino y un 13% que corresponde a 12 personas que son del sexo masculino en la Enfermedad De Von Wilebrand.





Fuente: Ficha de recolección de datos

En base a los resultados, se obtuvo que el sexo con mayor afectación fue correspondiente al sexo masculino, en donde todos estos pacientes están diagnosticados con Hemofilia A.

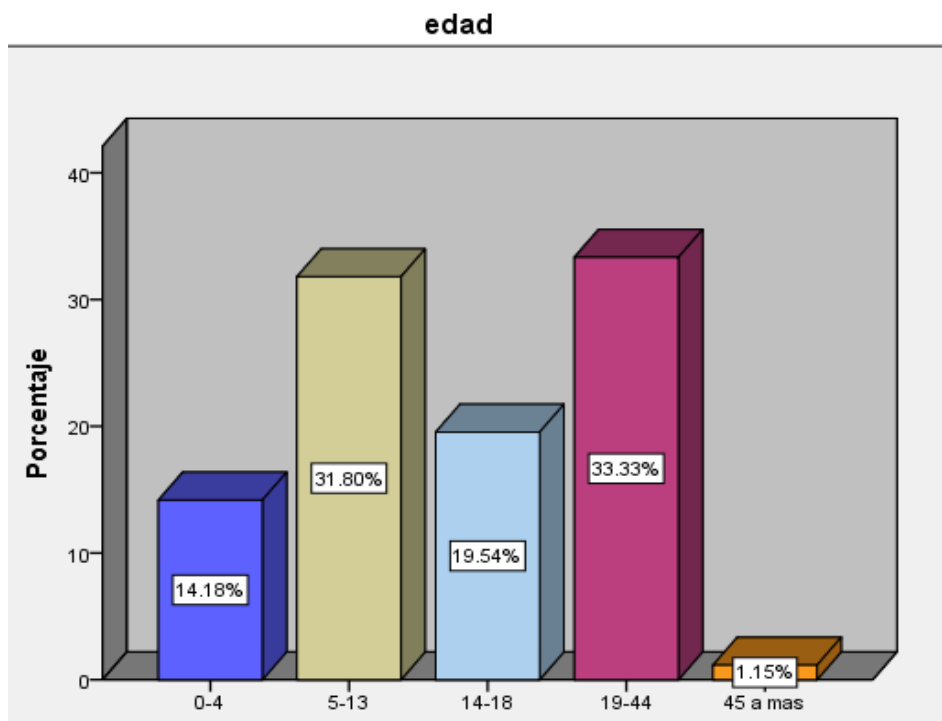
La Hemofilia A se caracteriza por afectar principalmente al sexo masculino, siendo este el que manifiesta la enfermedad debido a la mutación, alteración o deficiencia del factor de coagulación (factor VIII), en donde la mujer suele ser la portadora de esta patología sin presentar manifestaciones clínicas, la mujer presenta dos cromosomas X, uno entra a sustituir la mutación del otro, en el caso de los hombres al contar con una combinación cromosómica XY la mutación se hace presente. (Salud Hemofilia , s.f.)

Así mismo se encontró una mayor prevalencia del sexo femenino en pacientes con Enfermedad de Von Willebrand y una pequeña población que corresponde al sexo masculino. En todos los estudios sobre la Enfermedad de Von Willebrand, la prevalencia en mujeres es aproximadamente el doble de la documentada en varones, esta afecta a ambos sexo por igual, pero existe una prevalencia mayor de mujeres diagnosticadas, debido al sangrado excesivo y menorragia en la población femenina en edad reproductiva. (federacion mundial de la Hemofilia, 2009) Relacionándose esto a que la mayor parte de las mujeres sometidas al estudio se encontraban en una edad menor de 44 años.

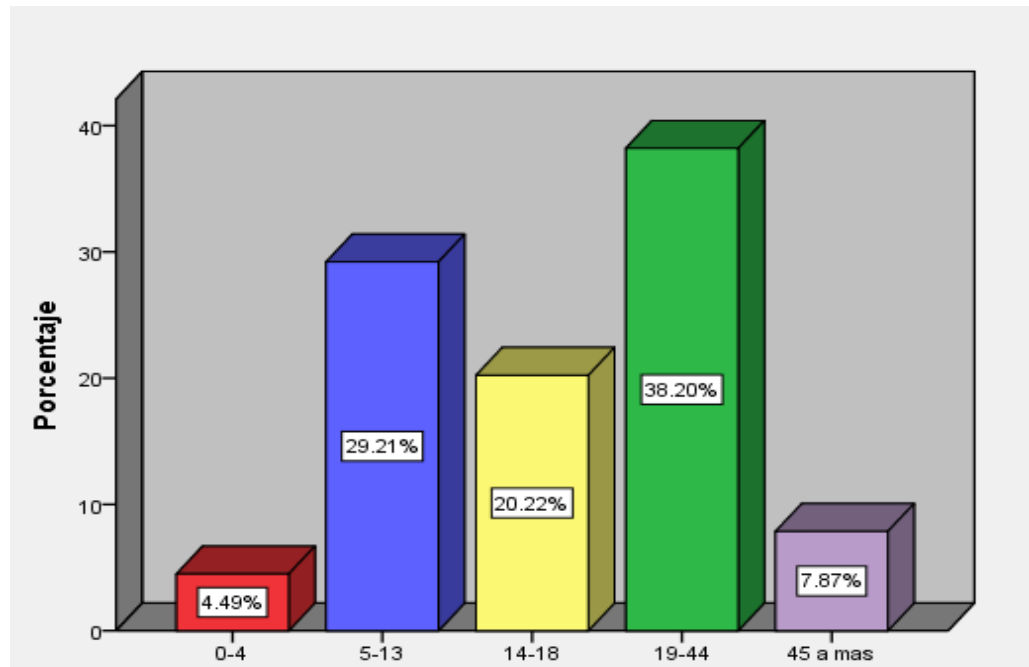
Grafico N° 2: Prevalencia de edades en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia en conjunto con el banco de sangre, que asistieron entre los meses de diciembre del 2018 a febrero del año 2019.

El siguiente grafico representa las edades en mayor prevalencia de los pacientes con Hemofilia A y enfermedad de Von Willebrand, en donde se obtuvo que para los pacientes con Hemofilia A ,se encuentra en mayor prevalencia con un 33% entre las edades de 19 a 44 años, seguido de un 31 % de pacientes que están entre las edades de 5 a 13 años, así mismo se encontró que el 19.54% corresponde a las edades entre 14 a 18 años y encontrándose en menor prevalencia con el 14% entre las edades de 0 a 4 años y con el 1% de incidencia pacientes mayores de 45 años. En la enfermedad de von willebrand las edades con mayor incidencia fueron en un rango de edad entre los 19 a 44 años con el 38%, seguido del 29% entre las edades de 5 a 13 años, entre las edades de 14 a 18 se encontró un 20% y en menor incidencia pacientes mayores de 45 años con el 7% y pacientes entre las edades de 0 a 4 años con el 4.49%.

Hemofilia A



Enfermedad de Von Willebrand



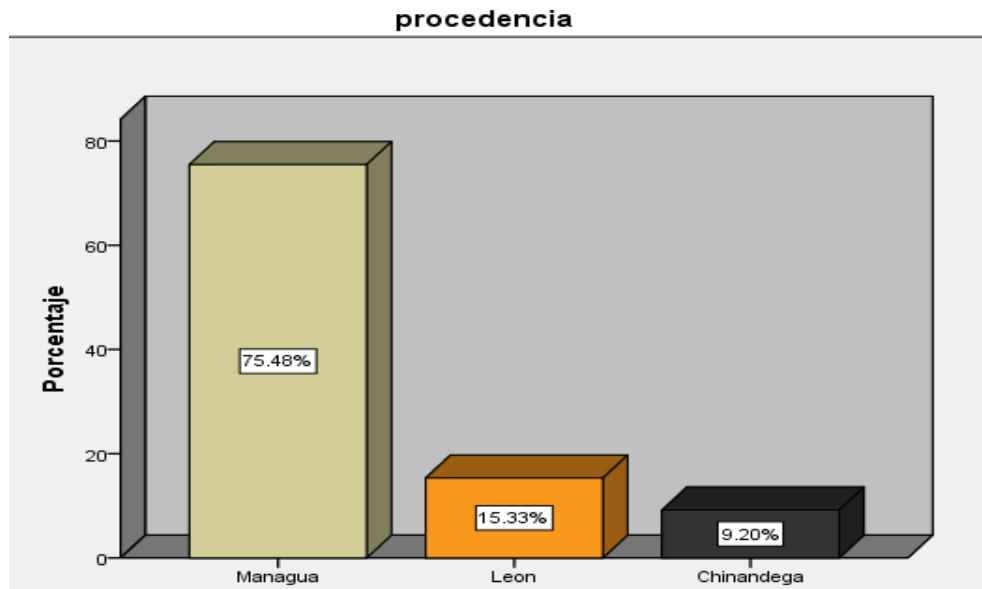
Fuente: Ficha de recolección de datos.

La (Asociación nicaraguense de hemofilia, A.C., s.f.), explica que la expectativa de vida de los pacientes con enfermedades hemostáticas, varían dependiendo si reciben el tratamiento adecuado antes de llegar a una etapa adulta; sin embargo con el tratamiento adecuado la expectativa de vida de estas personas es aproximadamente diez años menos en relación a una persona normal.

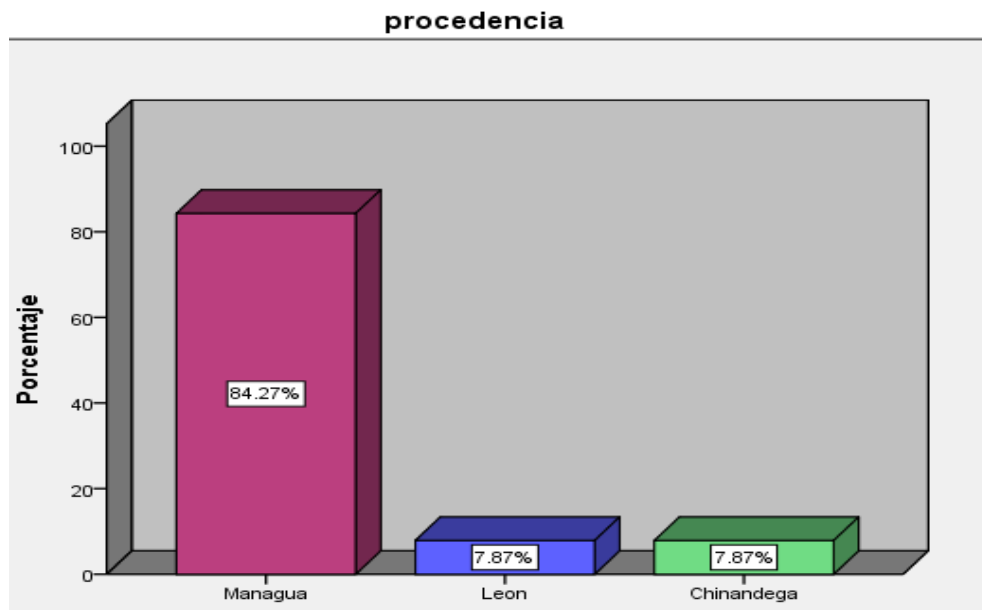
Grafico N° 3: Procedencia de los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación nicaraguense de Hemofilia.

Los siguientes gráficos muestran la procedencia o lugar de origen de los pacientes sometidos al estudio en donde se encontró mayor prevalencia en el departamento de Managua, con el 75.48% para los pacientes con Hemofilia A y el 84.27% para pacientes con Enfermedad de von willebrand, seguido de los departamentos como león con el 15.33% para hemofilia A y el 7.87% para Enfermedad de von willebrand y en menor prevalencia se encontró el departamento de Chinandega con el 9.2% para hemofilia A y el 7.87% para los pacientes con Enfermedad de von willebrand.

Hemofilia A



Enfermedad de Von Willebrand



Fuente: ficha de recolección de datos

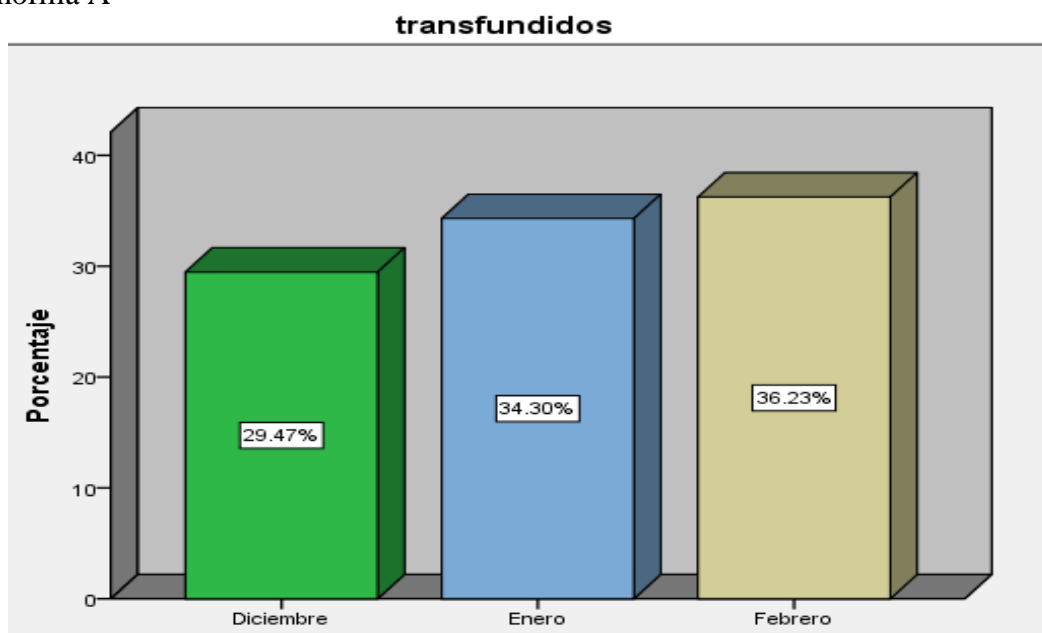
El lugar de origen de las personas con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand hace referencia a tres departamentos de nuestro país; en donde Managua es el departamento con mayor incidencia de personas con estas Coagulopatías congénitas, puesto que las personas que se encuentran activas en el programa que brinda la Asociación nicaragüense de

Hemofilia pertenecen a este departamento , encontrándose así mismo una cantidad de personas que son pertenecientes a los departamentos de León y Chinandega, de los cuales viajan para recibir una transfusión de Crioprecipitado, debido a que estos requieren de este tratamiento en mayor necesidad como es el caso de los pacientes politransfundidos o bien por carencias de este hemocomponente en sus lugares natales. No obstante, las personas con Hemofilia A se encuentran distribuidas en toda Nicaragua.

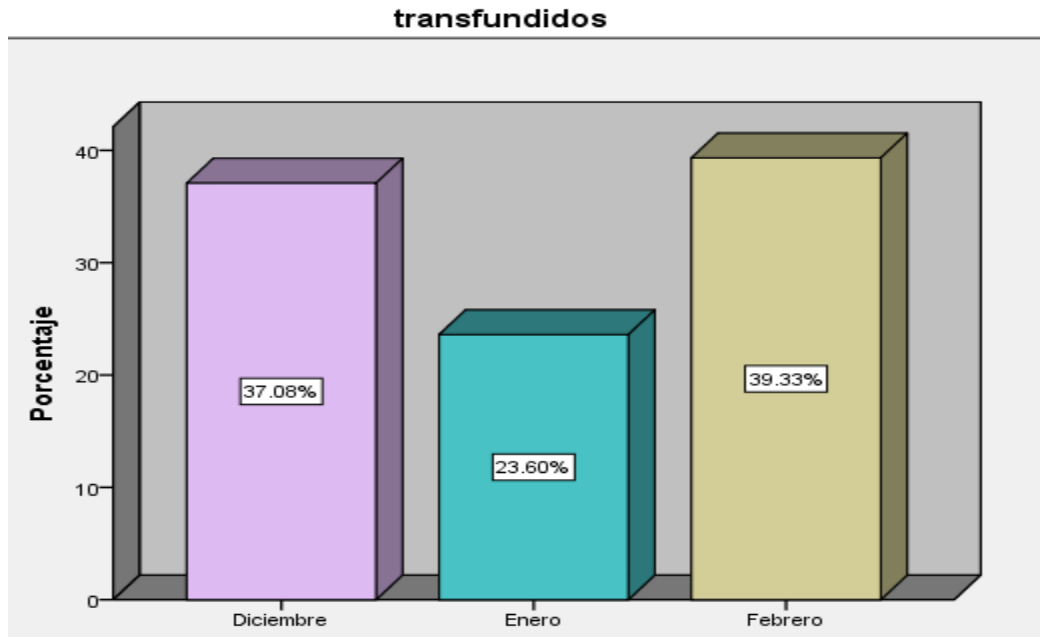
Grafico N°4: Frecuencia de pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand transfundidos con Crioprecipitado entre los meses de Diciembre a Febrero del año 2018, en la Asociación nicaragüense de Hemofilia.

Los siguientes gráficos corresponden a la frecuencia de pacientes que fueron transfundidos con Crioprecipitado; en donde el mes con mayor incidencia de transfusión corresponde al mes de Febrero con un 36.23% para Hemofilia A y con el 39.33% de transfusiones en pacientes con enfermedad de von willebrand, seguido del mes de Enero que corresponde al 34.3% para hemofilia A y con el 23.60% en la Enfermedad de Von Willebrand y en el mes de Diciembre se encontró el 29.47% de transfusiones para Hemofilia A y el 37% de transfusiones para la Enfermedad de Von Willebrand.

Hemofilia A



Enfermedad de Von Willebrand



Fuente: Ficha de recolección de datos.

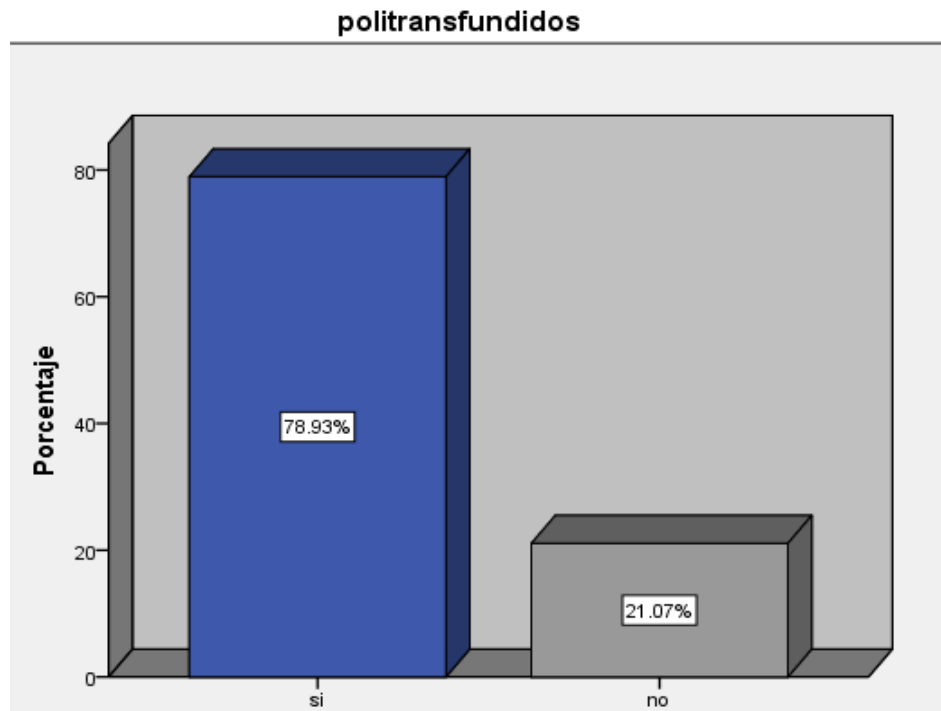
Según (Araiz , 2008); deduce que los pacientes con Coagulopatías congénitas, suelen presentar hemorragias, las cuales son severas o graves; por lo cual se recomienda visitar un centro de atención cercano para así poder detener los episodios hemorrágicos y que estos reciban la atención necesaria.

Lo cual se encuentra reflejado en los gráficos, que estos pacientes acudieron al centro asistencial producto de hemorragias o bien por la necesidad de transfusión del Crioprecipitado, presentándose una mayor demanda de transfusión en el mes de Febrero.

Grafico N° 5: Pacientes politransfundidos con Hemofilia A, atendidos entre los meses de Diciembre a Febrero del año 2019; en la Asociación nicaragüense de Hemofilia.

En el siguiente grafico se encuentran reflejados los pacientes que han recibido múltiples transfusiones de Crioprecipitado y los pacientes que no son politransfundidos. Estos

corresponden a pacientes con Hemofilia A, en donde se encontró un 78.93% de pacientes politransfundidos y en menor prevalencia el 21% de pacientes que no son politransfundidos.



Fuente: ficha de recolección de datos.

La transfusión sanguínea es un procedimiento importante que pretende recuperar un componente sanguíneo que se ha perdido o está deficiente en un paciente (Rojas, 2013).

En situaciones como traumas o en la administración con hemocomponentes sanguíneos en pacientes con Coagulopatías congénitas, con el paso del tiempo estos se convierten en pacientes denominados politransfundidos; debido a que reciben múltiples transfusiones constantemente adquiriendo una inmunidad diferente producto de esta transfusión.

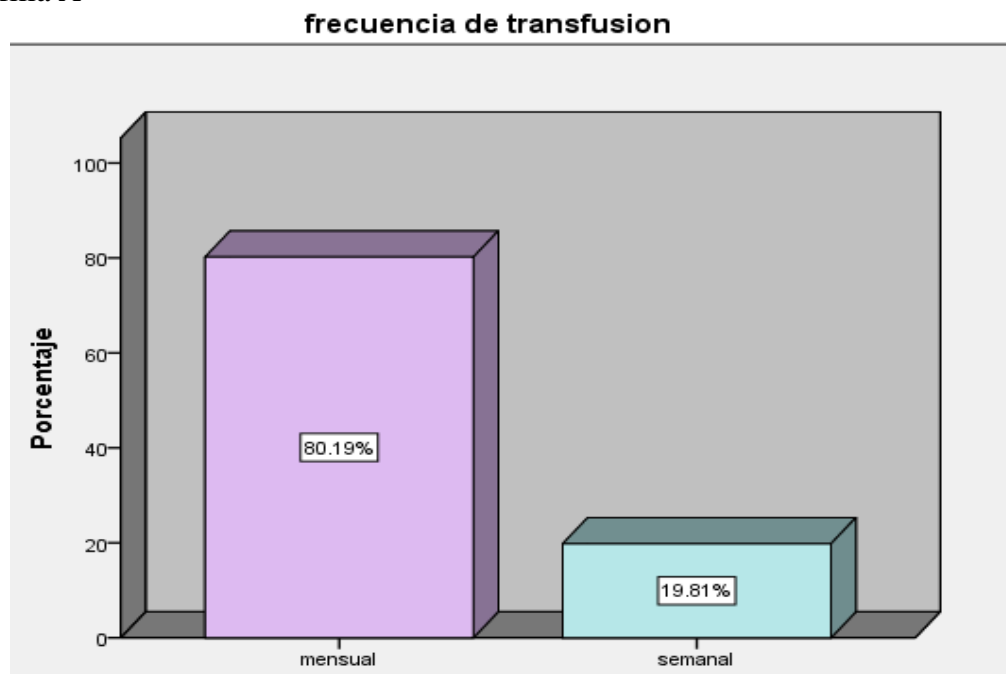
Estos pacientes debido al sangrado que se produce se realizan transfusiones seguidas, para así poder detener el episodio hemorrágico, además de encontrarse pacientes politransfundidos, existen pacientes que no han sido denominados como tal puesto que estos reciben transfusiones menos frecuentes y son nuevos pacientes diagnosticados con Hemofilia A y Enfermedad de von Willebrand.

En este estudio se refleja que los pacientes que fueron politransfundidos con Crioprecipitado como parte de su terapia, no están exentos de contraer algún tipo de infección trasmisible por medio de la transfusión; tanto así que se encontró una prevalencia de infecciones por virus como el virus de la Hepatitis C y el VIH además de reacciones de tipos alérgicas. El estar expuestos constantemente a este tipo de tratamientos se convierte en un factor de riesgo para la adquisición de enfermedades trasmisibles por medio de la sangre.

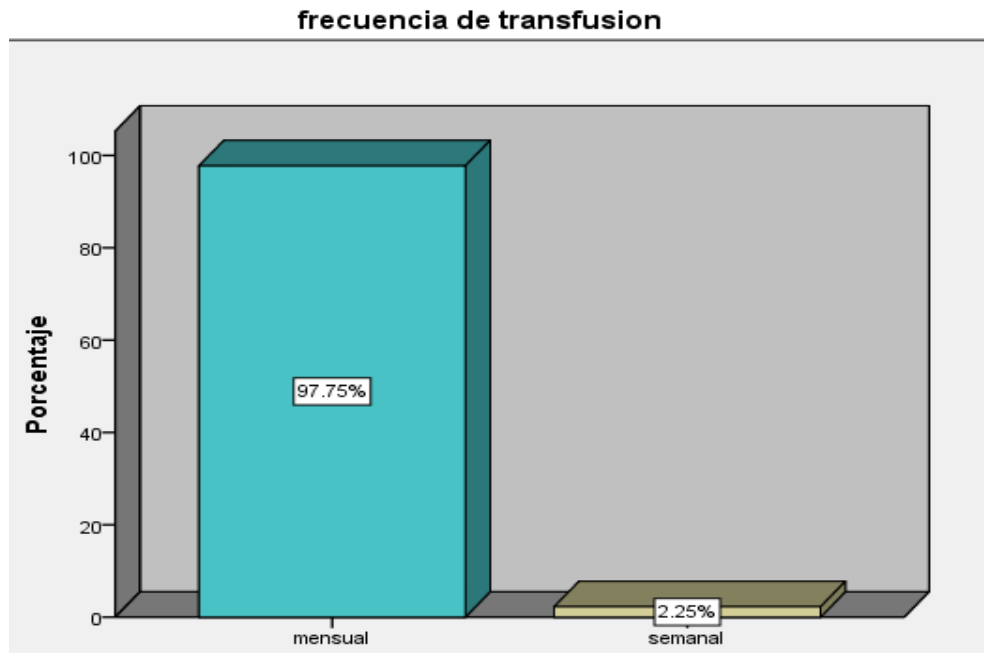
Grafico N° 6: Frecuencia de transfusión de Crioprecipitado mensual y semanal en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand atendidos en la Asociación nicaragüense de hemofilia.

En los siguientes gráficos se encuentra representada la frecuencia de transfusión de Crioprecipitado ya sea mensual y semanalmente en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand. En los cuales se obtuvo que la mayor prevalencia de transfusiones para ambas enfermedades se realiza de manera mensual, con el 80.1% para Hemofilia A y el 97.7% para Enfermedad de Von Willebrand y en menor incidencia se realizan transfusiones semanalmente; con el 19.8% en pacientes con Hemofilia A y el 2.25% en los pacientes con enfermedad de von willebrand.

Hemofilia A



Enfermedad de von willebrand



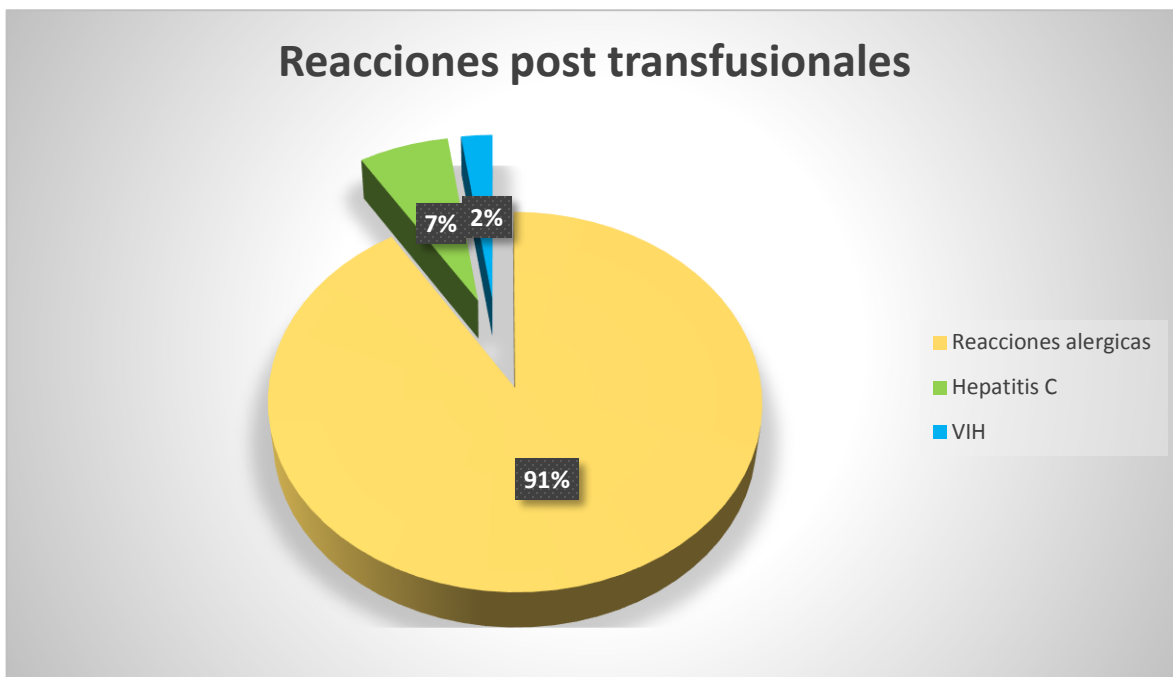
Fuente: ficha de recolección de datos.

Las personas con estas alteraciones hemostáticas, requieren principalmente de un tratamiento, el cual contenga lo necesario para contribuir a la mejora de su salud. El Crioprecipitado es uno de los hemocomponentes que aporta los factores de coagulación que se necesitan para detener un proceso hemorrágico en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von Willebrand.

Estos pacientes necesitan de la transfusión del Crioprecipitado ya sea mensual o semanal, puesto que esto dependerá del tipo de sangrado que estos presenten. La frecuencia con la que transfunde este componente es mayormente mensual, para los pacientes politransfundidos; sin embargo, existen pacientes que no se transfunden debido a que no acuden a la Asociación nicaragüense de hemofilia para recibir el tratamiento.

Grafico N° 7: Reacciones post transfusionales presentes en los pacientes con Hemofilia A y enfermedad de von willebrand que fueron transfundidos con Crioprecipitado en la Asociación nicaragüense de Hemofilia.

El siguiente grafico muestra las reacciones post transfusionales que adquirieron los pacientes que son sometidos al uso del Crioprecipitado como parte de la terapia transfusional en las enfermedades como la Hemofilia A y la Enfermedad de Von Willebrand. Se encontró que la mayor prevalencia de reacciones adversas se da por reacciones alérgicas con el 91%, seguido de infecciones por Hepatitis C con el 7% y con el 2% de infecciones por VIH.



Fuente: Entrevista y ficha de recolección de datos.

Los procesos de transfusión de Crioprecipitado en pacientes con Hemofilia A y en la Enfermedad de Von Willebrand, suelen ser procesos masivos en la mayoría de los casos, debido a las múltiples transfusiones de Crioprecipitado al cual se someten los pacientes politransfundidos y a la respuesta inmunológica que se genera después de la transfusión.

Las reacciones inmunitarias a menudo se deben a anticuerpos preformados por el donante o por el receptor.

Estas respuestas inmunológicas provocan mayormente reacciones alérgicas una vez que las inmunoglobulinas de memoria han reconocido dentro del organismo al agente extraño o bien se da el proceso en donde estas atacan al agente que no se ha reconocido adquiriendo una inmunidad. (Inmunología-respuesta inmunitaria, s.f.)

Las reacciones alérgicas afectan a estos pacientes en mayor proporción, puesto que cada paquete de Crioprecipitado es correspondiente a una persona la cual posee una inmunidad diferente al resto de personas, de igual manera se presentan otras reacciones anafilácticas post transfusionales como dificultad para respirar, tos, náusea, vómito, hipotensión, broncoespasmo, pérdida de la conciencia, paro respiratorio y estado de choque. (Delvis , 2019)

Además de provocar estas reacciones alérgicas, se pueden presentar infecciones por virus, tal es el caso de infecciones por Hepatitis C y VIH, estas pueden darse por múltiples causas ya sea por factores asociados a la transfusión de Crioprecipitado, en donde puede estar presente el virus, pero este no se ha reconocido por las células de reconocimiento o se encuentra en un periodo de ventana; el cual puede durar hasta más de un año; como lo es en las infecciones por VIH.

Así mismo en el virus de la Hepatitis C, este puede estar presente ya sea al realizar la tipificación para este en una unidad de sangre total, en donde se pueden generar falsos negativos o puede darse por contagio no por la administración del Crioprecipitado, si no por agentes externos a este; ya sea por contagio sexual, uso de agujas u objetos contaminados u otras en donde existe un contacto directo entre el individuo y el virus.

En Nicaragua el Banco Nacional de sangre tiene un registro de 23 personas con Hemofilia A infectadas por hepatitis C, debido a contagios por medio de transfusiones sanguíneas; las cuales equivalen al 7% de la población con Hemofilia en el país. (Asociación nicaraguense de hemofilia, A.C., s.f.)

Tabla N° 1: Frecuencia de pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand transfundidos con Crioprecipitado.

La siguiente tabla refleja el número de pacientes que han recibidos transfusiones con Crioprecipitado, en la cual se encontró el 74.57% que corresponden a los 261 pacientes con Hemofilia A y el 25.42% que corresponden a 89 pacientes con enfermedad de Von Willebrand, los estos conforman el 100% de personas en estudio.

Coagulopatías congénita	Número de pacientes	Porcentaje
Hemofilia A	261	74.57%
Enfermedad de Von Willebrand	89	25.42%
Total de transfusiones de Crioprecipitado	350	100%

Fuente: ficha de recolección de datos

Los pacientes que reciben atención en la Asociación nicaragüense de hemofilia, se les administra Crioprecipitado cuando estos presentan sangrados que no pueden ser controlados con el tratamiento específico para las enfermedades hemostáticas que ellos presentan.

Las transfusiones con Crioprecipitado en estos pacientes es de gran importancia, ya que forma parte del tratamiento de dichas enfermedades, puesto que este hemocomponente posee elementos sanguíneos necesarios como es el factor VIII, el cual es de gran importancia en la hemostasia secundaria para que se pueda dar un buen funcionamiento a nivel de la formación del tapón hemostático definitivo que detiene la hemorragia en la Hemofilia A y el factor de Von Willebrand (fvW) que actúa en conjunto con las plaquetas; por lo cual es de gran utilidad en la el procesos de la hemostasia para la enfermedad de Von Willebrand. El

Crioprecipitado además de proporcionar estos factores aporta otros componentes de gran importancia para el cuerpo humano como el factor XIII, fibrinógeno (factor I), fibronectina u otros. Gracias al uso del Crioprecipitado estos pacientes pueden llevar una mejor calidad de vida que sin el uso del mismo.

X. CONCLUSIONES

En base a la investigación realizada correspondiente a la frecuencia del uso de Crioprecipitado en pacientes con Hemofilia A y enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación nicaragüense de hemofilia, en conjunto con el Banco Nacional de sangre, se ha llegado a las siguientes conclusiones:

1. Se determinó que los factores socio demográficos presentes en los pacientes transfundidos con Crioprecipitado corresponde; a que el sexo mayormente afectado en los pacientes con Hemofilia A, es el sexo masculino con un 100% y en la Enfermedad de Von Willebrand se encontró en mayor prevalencia el sexo femenino con el 87% de incidencia y con el 13% correspondiente al sexo masculino, también se encontró que las edades en mayor prevalencia para estas Coagulopatías se encuentran en un rango de edad entre 19 a 44 años con el 33% en Hemofilia A y el 38% para Enfermedad de Von Willebrand y de los cuales el mayor departamento con mayor afectación es el departamento de Managua con el 75.48% para los pacientes con Hemofilia A y el 88.27% en la Enfermedad de Von Willebrand.
2. Se encontró que el uso del Crioprecipitado en pacientes con Coagulopatías congénitas es de gran importancia puesto que este contiene los factores de coagulación necesarios, así como otras proteínas de gran utilidad en el funcionamiento sanguíneo y que por medio de la asistencia a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia estos pacientes reciben el tratamiento necesario para ayudar a detener sangrados activos.
3. Los pacientes con Hemofilia A transfundidos con Crioprecipitado correspondientes a 261 personas equivalen al 74.57% y los pacientes con Enfermedad de von willebrand equivalen a un 25.42% de 89; personas para un total de 350 pacientes en estudio.
4. El Crioprecipitado forma parte importante de la terapia transfusional en aquellos procesos de coagulación sanguínea en donde existe una deficiencia o alteración en los factores de coagulación, está indicado principalmente en Coagulopatías o en la prevención de procesos traumáticos, hemorragias y todas aquellas alteraciones hemostáticas que sea requerido.

XI. RECOMENDACIONES

Se recomiendan lo siguiente:

A los pacientes:

- Asistir de manera regular al Banco de sangre o a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia para la administración del tratamiento terapéutico necesario.
- Tomar en cuenta las indicaciones que el personal de salud orienta luego de una transfusión de Crioprecipitado.
- Consultar periódicamente a un médico especialista en Coagulopatías congénitas, si presentan signos o síntomas que requieran una atención especializada.

A la Asociación Nicaragüense de Hemofilia

- Impulsar de manera continua el programa que brinda esta asociación a personas con Coagulopatías congénitas.
- Realizar controles de pruebas de tipificación para Hepatitis C y VIH en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand que han recibido una transfusión de Crioprecipitado.
- Verificar periódicamente que se cuenta con una cantidad necesaria de Crioprecipitado para el abastecimiento de los pacientes que son atendidos en este lugar.
- Crear nuevas mejoras en base a tratamientos terapéuticos en la medicina transfusional.

A los estudiantes:

- Instamos al seguimiento de estudios relacionados entre la medicina transfusional y las Coagulopatías congénitas para conocer a profundidad la problemática de estas enfermedades, así como para el fortalecer y desarrollar conocimientos en esta área de la medicina.

XII. BIBLIOGRAFIA

- Meschengieser. (Octubre de 2015). Obtenido de Enfermedad De Von Willebrand: <http://www.sah.org.ar/revista/numeros/06-vol%2019-extraordinario.pdf>
- Montiel. (noviembre de 2012).
- Perez. (2009). En *La sangre y sus enfermedades*. segunda edicion.
- Salud Hemofilia* . (s.f.). Obtenido de <https://m.salud180.com>
- (Marzo de 2009). Obtenido de federacion mundial de la Hemofilia.
- (17 de Abril de 2018). Obtenido de Ministerio de salud : [www.mspbs.gob.py/portal/la hemofilia y su importancia en el tratamiento.html](http://www.mspbs.gob.py/portal/la-hemofilia-y-su-importancia-en-el-tratamiento.html)
- Almagro. (2006). *protocolo de enfermedad de von willebrand*. Obtenido de http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/hematologia/protocolo_de_tratamiento_enfermedad_de_von_willebrand.pdf
- Araiz . (2008).
- Asociacion nicaraguense de hemofilia, A.C.* (s.f.). Obtenido de company, asociation: <https://es.linkedin.com>
- Bolton. (2003). *Haemophilias*.
- Bonilla. (2013). *Medicina y terapia transfusional en coagulopatias* .
- Chavez. (2013). HEMOFILIA. *GACETA MEDICA DE MEXICO*, 149:308-21.
- Chavez, A. M. (2013). clinica de hemostasia, trombosis y aterogenesis. *Gaceta medica de mexico*.
- Delvis . (2019). Obtenido de Reacciones Anafilacticas .
- Federacion mundial de la hemofilia. (julio 2012). En *Guia para el tratamiento de la hemofilia*. 2 edicion.
- Inmunologia-respuesta inmunitaria*. (s.f.). Obtenido de <http://bloginmunologia.com>
- Lillicrap, P. J. (Marzo de 2009). *Enfermedad de Von Willebrand: Introduccion para medicos de atencion primaria*. Obtenido de [http://www.federacion mundial de la Hemofilia y EvW.com](http://www.federacionmundialdehemo.com)
- Metologia de la investigacion* . (s.f.). Obtenido de <http://www.metodologia02.blogspot.com/tipodemuestreo>
- MINSA. (2013). En MINSA. Managua.

- Moake, j. (2019). Obtenido de Hemofilia-Hematologia Y Oncologia:
[http://www.merckmanuals.com/es-us/profesional/hematologia y oncologia/trastornos de coagulacion.com](http://www.merckmanuals.com/es-us/profesional/hematologia-y-oncologia/trastornos-de-coagulacion.com)
- Paredes, D. (2008). En *Maul De Hemoterapia*. Lima: primera edicion.
- Rojas. (2013). *Hematologia, Inmunologia y Hemoterapia*. Obtenido de complicaciones asociadas a la transfusion masiva .
- Sampieri. (2006). metodologia de la investigacion .

XII. ANEXOS



UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA DE
NICARAGUA,
MANAGUA
UNAN - MANAGUA

FACULTAD REGIONAL MULTIDISCIPLINARIA DE CARAZO

FAREM – CARAZO

DEPARTAMENTO DE CIENCIAS, TECNOLOGIA Y SALUD

Carrera. Licenciatura en Bioanálisis Clínico

FICHA DE RECOLECCION DE DATOS

La presente ficha tiene como principal objetivo recopilar información necesaria sobre la frecuencia del uso del Crioprecipitado en paciente con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación Nicaragüense de Hemofilia, que asistieron entre los meses de diciembre a febrero del año 2019, dicha información obtenida permitirá realizar el presente estudio y todos los datos brindados serán guardados con mucha confidencialidad.

Fecha: _____

I. Datos Generales.

a) Pacientes con diagnóstico de Hemofilia A.

1. Sexo _____

2. Edad

Entre las edades de:

- 0 – 4 _____
- 5-13 _____
- 14-18 _____
- 19-44 _____
- 45 a más _____

3. Procedencia _____

4. Pacientes con diagnóstico de Hemofilia A _____

II. Datos Clínicos:

1. Número de pacientes transfundidos con crioprecipitado que presentan Hemofilia A, durante los meses:

- ❖ Diciembre ____
- ❖ Enero ____
- ❖ Febrero ____

2. Número de pacientes politransfundidos. _____

3. Nuevos pacientes con diagnóstico de Hemofilia A en los meses de

- ❖ Diciembre _____
- ❖ Enero _____
- ❖ Febrero _____

III. Datos generales

b) Pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand

1. Sexo _____

2. Edad _____

- 0 – 4 _____
- 5-13 _____
- 14-18 _____
- 19-44 _____
- 45 a más _____

3. Procedencia _____

4. Pacientes con diagnóstico de enfermedad de Von Willebrand _____

IV. Datos Clínicos:

1. Número de pacientes transfundidos con Crioprecipitado que presentan Enfermedad de Von Willebrand durante los meses:

- ❖ Diciembre _____
- ❖ Enero _____
- ❖ Febrero _____

2. Número de pacientes politransfundidos _____

7. Nuevos pacientes con diagnóstico de Enfermedad de Von Willebrand en los meses de

- ❖ Diciembre _____
- ❖ Enero _____
- ❖ Febrero _____

V. Hemocomponentes-Crioprecipitado

1. Porcentaje de Crioprecipitado transfundidos.

- ❖ Semanalmente ____
- ❖ Mensualmente ____

2. Cantidad trasfundida de Cripecipitado por paciente.

- ❖ Hemofilia A _____
- ❖ Enfermedad de von willebrand _____

3. Indicaciones para el uso de Crioprecipitado en pacientes con Hemofilia A

4. Indicaciones para el uso de Crioprecipitado en pacientes con Enfermedad De Von Willerbrand

5. Frecuencia de transfusión

- ❖ Diario
- ❖ Semanal
- ❖ Quincenal
- ❖ Mensual
- ❖ Cada tres meses
- ❖ Cada seis meses
- ❖ Al año

6. Indicaciones a pacientes posterior a la trasfusión.

7. Promedio de cantidad de paquetes de Crioprecipitados en almacenamiento interno.

- ❖ Semanalmente _____
- ❖ Quincenalmente _____
- ❖ Mensualmente _____



UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA DE
NICARAGUA,
MANAGUA
UNAN - MANAGUA

FACULTAD REGIONAL MULTIDISCIPLINARIA DE CARAZO
FAREM – CARAZO

DEPARTAMENTO DE CIENCIAS, TECNOLOGIA Y SALUD

Carrera. Licenciatura en Bioanálisis Clínico

Entrevista

La presente entrevista tiene como principal objetivo recopilar información necesaria sobre la frecuencia del uso del Crioprecipitado en paciente con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand, atendidos en la Asociación Nicaragüense de Hemofilia que asistieron entre los meses de Diciembre a Febrero del año 2019, dicha información obtenida permitirá realizar el presente estudio y todos los datos brindados serán guardados con mucha confidencialidad.

Fecha: _____

- 1) Actualmente, ¿cuánto es el número de casos de personas que presentan Hemofilia A y enfermedad de Von Willebrand?

- 2) ¿Cuál es el departamento con mayor demanda de pacientes, que necesitan de una transfusión para dichas enfermedades?

- 3) ¿Cuál es el rango de edades con mayor prevalencia de Hemofilia A y enfermedad de Von Willebrand?
- 4) ¿Cada cuánto tiempo, estos pacientes se realizan una transfusión de Crioprecipitado?
- 5) ¿Se puede decir que los pacientes que son politransfundidos, se les administra Crioprecipitado en un tiempo determinado o varía dependiendo del estado en que se encuentre el paciente?
- 6) ¿Cuánto es el número de casos de pacientes nuevos que han sido diagnosticados con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand y que se encuentran activos en este lugar?
- 7) Dentro de los meses de Diciembre a Febrero del corriente año. ¿Cuál fue el número de pacientes que fueron transfundidos con Crioprecipitado y cuál fue el mes con mayor incidencia?
- 8) Durante el proceso de transfusión de Crioprecipitado que cantidad se transfunde a los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand?

- 9) ¿Qué indicaciones se toman en cuenta para el uso del Crioprecipitado?
- 10) ¿Se indican a los pacientes recomendaciones posteriores a la transfusión? ¿Cómo cuáles?
- 11) ¿Existen pacientes que han sido transfundidos con Crioprecipitado, de los cuales han adquirido algún tipo de enfermedad infecciosa?
- 12) ¿De qué manera beneficia el programa que posee esta asociación a los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de Von Willebrand?
- 13) ¿Cuenta esta asociación con suficiente cantidad de Crioprecipitado para brindar respuesta a la demanda de los pacientes que requieren este tratamiento?

Cronograma de actividades

Seminario de graduación	Meses																					
	Enero				Febrero				Marzo				Abril				Mayo					
Actividades	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4		
Elaboración de tema general y tema delimitado																						
Objetivo general																						
Objetivos específicos																						
Justificación																						
Introducción																						
Elaboración de bosquejo para marco teórico																						
Marco teórico																						
Planteamiento del problema																						
Ficha de recolección de datos																						
Diseño metodológico																						

Tablas de frecuencias

Tabla número 1: Sexo en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia

Hemofilia A

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido masculino	261	100.0	100.0	100.0

Enfermedad de von willebrand

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido Femenino	77	87	86.5	86.5
Masculino	12	13	13.5	100.0
Total	89	98.9	100.0	
Perdidos Sistema	1	1.1		
Total	90	100.0		

Fuente: ficha de recolección de datos y entrevista.

Tabla número 2: Edad en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia

Hemofilia A

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido 0-4	37	14.2	14.2	14.2
5-13	83	31.8	31.8	46.0
14-18	51	19.5	19.5	65.5
19-44	87	33.3	33.3	98.9
45 a mas	3	1.1	1.1	100.0
Total	261	100.0	100.0	

Enfermedad de von willebrand

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	0-4	4	4.4	4.5	4.5
	5-13	26	28.9	29.2	33.7
	14-18	18	20.0	20.2	53.9
	19-44	34	37.8	38.2	92.1
	45 a mas	7	7.8	7.9	100.0
	Total	89	98.9	100.0	
Perdidos	Sistema	1	1.1		
Total		90	100.0		

Fuente: ficha de recolección de datos y entrevista.

Tabla número 3: Procedencia de los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand atendidos en la Asociación nicaragüense de Hemofilia

Hemofilia A

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Managua	197	75.5	75.5	75.5
	León	40	15.3	15.3	90.8
	Chinandega	24	9.2	9.2	100.0
	Total	261	100.0	100.0	

Enfermedad de von willebrand

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Managua	75	83.3	84.3	84.3
	León	7	7.8	7.9	92.1
	Chinandega	7	7.8	7.9	100.0
	Total	89	98.9	100.0	
Perdidos	Sistema	1	1.1		
Total		90	100.0		

Tabla número 4: Pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand transfundidos con Crioprecipitado en la Asociación nicaragüense de Hemofilia

Hemofilia A

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Diciembre	61	23.4	29.5	29.5
	Enero	71	27.2	34.3	63.8
	Febrero	75	28.7	36.2	100.0
	Total	207	79.3	100.0	
Perdidos	Sistema	54	20.7		
Total		261	100.0		

Enfermedad de von willebrand

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Diciembre	33	36.7	37.1	37.1
	Enero	21	23.3	23.6	60.7
	Febrero	35	38.9	39.3	100.0
	Total	89	98.9	100.0	
Perdidos	Sistema	1	1.1		
Total		90	100.0		

Fuente: ficha de recolección de datos y entrevista.

Tabla número 5: Pacientes politransfundidos

Hemofilia A

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	Si	206	78.9	78.9	78.9
	No	55	21.1	21.1	100.0
	Total	261	100.0	100.0	

Fuente: ficha de recolección de datos y entrevista.

Tabla número 6: Frecuencia de transfusión de crioprecipitado en pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand atendidos en la Asociación nicaragüense de hemofilia.

Hemofilia A

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	mensual	166	63.6	80.2	80.2
	semanal	41	15.7	19.8	100.0
	Total	207	79.3	100.0	
Perdidos	Sistema	54	20.7		
Total		261	100.0		

Enfermedad de von willebrand

		Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje válido	Porcentaje acumulado
Válido	mensual	87	96.7	97.8	97.8
	Semanal	2	2.2	2.2	100.0
	Total	89	98.9	100.0	
Perdidos	Sistema	1	1.1		
Total		90	100.0		

Fuente: ficha de recolección de datos y entrevista.

Tabla número 7: Reacciones post transfusionales presentes en los pacientes con Hemofilia A y Enfermedad de von willebrand atendidos en la Asociación nicaragüense de hemofilia.

Reacciones post transfusionales en Hemofilia A y Enfermedad de von wilebrand

		Frequency	Percent	Valid Percent	Cumulative Percent
Valid	Reacciones alérgicas	319	91	91.1	91.1
	Hepatitis C	23	7	6.6	97.7
	VIH	8	2	2.3	100.0
	Total	350	100.0	100.0	

