



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE NICARAGUA
CENTRO DE INVESTIGACIONES Y ESTUDIOS DE LA SALUD
ESCUELA DE SALUD PÚBLICA DE NICARAGUA



MAESTRIA EN EPIDEMIOLOGIA 2005 - 2007

Tesis para optar al título de Master en Epidemiología

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y SOBREVIVENCIA DE
PERSONAS HEMOFÍLICAS ATENDIDAS EN EL CENTRO
NACIONAL DE SANGRE DE NICARAGUA, 2000–2006.**

Autora: María Elena Dávila Narváez

Tutora: Martha A. González Moncada
MD. MSc. PhD.

Managua, Nicaragua
Agosto del 2007

ÍNDICE

| | |
|-----------------|------------|
| Dedicatoria | <i>i</i> |
| Agradecimientos | <i>ii</i> |
| Resumen | <i>iii</i> |

| Capítulo | Página |
|---------------------------------------|---------------|
| I. Introducción | 1 |
| II. Antecedentes | 2 |
| III. Justificación | 5 |
| IV. Planteamiento del Problema | 6 |
| V. Objetivos | 7 |
| VI. Marco Referencial | 8 |
| VII. Diseño Metodológico | 30 |
| VIII. Resultados | 35 |
| IX. Discusión | 41 |
| X. Conclusiones | 48 |
| XI. Recomendaciones | 49 |
| XII. Referencias Bibliográficas | 51 |
| Anexos | |

DEDICATORIA

A **Dios mi padre celestial**, que me dió el don de la vida, el don de ciencia y fortaleza para concluir esta Maestría.

A mi padre, **Bartolomé Dávila López q.p.d.**, quién con su ejemplo, fortaleza y empeño, supo inculcarme y legar diligentemente principios fundamentales de dedicación y superación para un mejor desenvolvimiento y desarrollo en el entorno que vivimos aspirando siempre a ser una persona integral.

A mi madre, **Guadalupe Narváez Araúz**, quién con su ejemplo, dedicación y esmero junto a mi padre ha tenido paciencia y celo por inculcarme principios esenciales de dedicación, esmero y progreso para desarrollarme como ser humano integral.

A mis hermanos, **José, Manuel, Patricia y Agustín**, quienes en todo este tiempo con paciencia y comprensión han podido apoyarme y ayudarme para poder culminar estos estudios.

A todas las **personas** con hemofilia, que a pesar de sus sufrimientos y las complicaciones propias de su enfermedad y del entorno que tienen saben enfrentar los problemas con esperanza y alegría.

AGRADECIMIENTOS

A mi tutora, **Martha González Moncada**, MD., PhD, por la confianza, el apoyo, dedicación y entrega demostrados durante la tutoría de esta tesis y todo el tiempo de la Maestría.

Al **Centro de Investigaciones y Estudios de la Salud** (CIES), por haberme dado la oportunidad y facilidad de realizar estos estudios de postgrado.

A todos los **Profesores** del CIES, por el empeño, dedicación y profesionalismo desarrollado durante los dos años de Maestría.

A la **Dra. Margine Gutiérrez**, por el valioso apoyo brindado en la recolección de datos e información para esta tesis.

Al **Equipo de Dirección y Enfermera** encargada de la atención del programa de Hemofilia del Centro Nacional de Sangre, por las facilidades y apoyo brindado durante la realización de este estudio.

A **Todas aquellas personas**, que de una u otra forma me ayudaron y apoyaron desinteresadamente en todo este tiempo de estudios para concluir esta Maestría.

RESUMEN

Este estudio tenía como objetivo identificar las características clínicas y sobrevida de las personas con hemofilia atendidos en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua, del 2000 al 2006. La hemofilia es un trastorno hemorrágico hereditario y afecta principalmente a los hombres, el tipo más común se llama hemofilia A y el menos común hemofilia B, aproximadamente 1 en 10.000 personas nace con ella. El diseño es una serie de casos, descriptivo con una muestra seleccionada por conveniencia con 176 casos en total, se definió como Casos a las personas que tuvieran cualquier tipo de hemofilia diagnosticada y confirmada que estuvieran activos en el programa que atiende el Centro Nacional de Sangre y que fueron atendidos en el período de estudio (2000 – 2006) o que ingresaron en este lapso de tiempo. Entre los resultados más relevantes se encontró que de 176 personas con hemofilia la mayoría son menores de edad y jóvenes que proceden del área urbana, la hemofilia tipo A moderada prevaleció, las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron hemorragias, hematomas y hemartrosis. Los efectos relacionados a la terapia de reemplazo con componentes sanguíneos de mayor frecuencia fueron: hepatitis C 40.9%, sífilis 4.1%, chagas 4.1%, HIV 2.3%, hepatitis B 1.8%, aparición de inhibidores 4.1% y reacciones transfusionales 12.9%. En el período de estudio fallecieron 8 personas menores de 33 años de edad. La mortalidad proporcional fue de 4.5% y la sobrevida fue alta, al parecer la alta sobrevida se relaciona con la atención, control y tratamiento apropiado y oportuno. Los riesgos que frecuentemente presentaron fueron lesiones/traumas 66.1%, heridas 38.6%, golpes 26.9% y caídas 26.3%.

I. INTRODUCCIÓN

Las enfermedades hemorrágicas por alteraciones del componente de coagulación pueden ser congénitas o adquiridas. Dentro de este grupo la Hemofilia es el trastorno hemorrágico hereditario más común que afecta principalmente a los hombres. El 85% de los pacientes sufren la forma A de la enfermedad, caracterizada por deficiencia del factor VIII y cerca del 15% la hemofilia B que se debe a deficiencia del factor IX (*Correa José, 2003*).

La falta de un factor de coagulación ocasiona que los pacientes con hemofilia padezcan de hemorragias más prolongadas que aquellas personas que tienen factores de coagulación con niveles normales o que funcionan adecuadamente. El problema principal son las hemorragias internas, principalmente en músculos y articulaciones. La expectativa de vida de ellos suele ser mayor cuando reciben un tratamiento adecuado, al no recibirlo la patología suele ser más grave produciendo daños severos, discapacidad y muerte temprana. Sin embargo, estas personas pueden llevar una vida perfectamente normal.

A nivel internacional se han realizado muchos estudios sobre esta patología, sin embargo en Nicaragua existen pocos, estos analizan el aspecto serológico y la calidad de vida del paciente hemofílico. Hasta el momento no se conocen datos específicos sobre la caracterización epidemiológica, incidencia de la enfermedad, patrones o variaciones que se hayan producido o la esperanza de vida del hemofílico nicaragüense. Por lo cual es de mucha importancia realizar este estudio que identifique las características clínicas y sobrevida de las personas hemofílicas de Nicaragua.

II. ANTECEDENTES

Estadísticas internacionales revelan que la incidencia mundial de hemofilia es de unas 60 personas por cada millón de habitantes, en todas las razas y latitudes del mundo (*Invdes, 1999*). La frecuencia de niños hemofílicos es de 1 por 10.000 nacimientos. En España la incidencia de personas nacidas con hemofilia es uno de cada 15.000 nacidos, y en El Salvador, con una población de 6.2 millones de habitantes es de uno por cada 10 mil habitantes (*Sociedad Hemofilia, 2005*).

Algunos investigadores concluyeron que la patología, incorrectamente tratada, se asocia con grave incapacidad y aun muerte. Desde la disponibilidad de hemoderivados y del adecuado control de las complicaciones, la calidad de vida y el pronóstico de los pacientes mejoran notablemente. De la misma forma la participación de un equipo multidisciplinario es responsable de los mejores resultados que se observan en los mismos. El tratamiento ambulatorio forma parte esencial del manejo de los enfermos. Sin embargo, éste es posible cuando el paciente y su familia reciben asesoramiento y educación adecuada. Sin duda, otro de los factores que contribuyeron a la declinación en la mortalidad fue el desarrollo de los Centros Especializados para hemofílicos (CEH), que surgieron a mediados de 1970 (*Informe SIIC, 2001*).

Desde 1978, el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua (Cruz Roja Nacional Nicaragüense) tiene un programa de atención al hemofílico con 265 pacientes inscritos, la mayoría menores de 14 años. Los hemofílicos atendidos proceden de diversas zonas del país, en la

mayoría de los casos viven en zonas alejadas y son de escasos recursos económicos.

En 1993 y 1994 el Centro Nacional de Sangre realizó un plan piloto en los departamentos de León, Chinandega, Masaya y Granada para captar pacientes con trastornos hemorrágicos los casos detectados fueron pocos. Para el año 2000 habían inscritos 178 pacientes de los cuales setenta y cinco eran menores de 13 años y cinco mayores de 30 años. En los últimos cinco años han muerto siete pacientes hemofílicos.

Los pacientes del programa de hemofílicos son personas especiales y **cariñosas. "Son luchadores y aquí les enseñamos a ser independientes. Ellos saben que tienen que educarse y ser útiles a la sociedad. La sangre no les coagula, pero tienen el mismo coeficiente intelectual que nosotros"** ¹.

En un estudio realizado en nuestro país la mitad de los niños procedían de la capital, el resto de otros departamentos del país. El diagnóstico de hemofilia fue comprobado en 33 pacientes masculinos. Los pacientes en su mayoría eran tipo A moderado. La mayoría habían sido manejados inadecuadamente por falta de hemoderivados y equipo multidisciplinario, agravando esta situación los problemas económicos. Las complicaciones clínicas más frecuentes que presentaban era la limitación de la actividad física y menos frecuente los problemas neurológicos y de adaptación social.

El uso de hemoderivados provocó en la mitad de los pacientes reacciones de hipersensibilidad principalmente urticaria y prurito, y el

¹ Salud y Sexualidad. EL NUEVO DIARIO. Viernes 30 de Abril del 2004. Managua, Nicaragua. Reportaje "Las heridas que no sanan", entrevista con la Dra. Margine Gutiérrez.

54.5 % eran seropositivos para el virus de la hepatitis C (**Somarriba Ortega, 1993**).

En el año 2002 España inicia un Proyecto Multicéntrico Latinoamericano denominado Desarrollo y Validación de una medida específica de calidad de vida para adultos (mayores de 18 años) con Hemofilia para América Latina. Nicaragua se incorpora al grupo de estos países en el año 2005².

El último informe de la Federación Mundial de Hemofilia sobre Nicaragua del año 2004, indica que de una población de 5´205.000 hay 164 personas con hemofilia, causa de muerte por desangrado tres casos y hemofílicos con virus de la Hepatitis C (VHC) cincuenta y cinco casos. Los productos o tratamientos que están siempre disponibles son el plasma, a veces el crioprecipitado y rara vez derivado-plasma concentrado o desmopressin.

Un informe de la Cruz Roja Nicaragüense expuesto en República Dominicana indica que hasta Mayo del 2005 se registraron en el programa de hemofilia 240 casos que incluyen sesenta y dos casos nuevos. Se reclasificaron cinco pacientes, dieciocho presentan Artropatía hemofílica severa (grado 3), sesenta y siete adquirieron virus de la Hepatitis C, cinco el virus de la Hepatitis B, cuatro con Enfermedad de Chagas y uno con virus de la Inmunodeficiencia Adquirida (VIH)³.

² Salud y Sexualidad. EL NUEVO DIARIO. Viernes 30 de Abril del 2004. Managua, Nicaragua. Reportaje **"Las heridas que no sanan", entrevista con la Dra. Margine Gutiérrez.**

³ Dra. Margine Gutiérrez. Hematóloga especialista y encargada del Programa de Hemofilia del Centro Nacional de Sangre.

III. JUSTIFICACIÓN

La Hemofilia es una enfermedad crónica rara poco estudiada en nuestro medio, las personas con este padecimiento son captadas y atendidas en el Centro Nacional de Sangre (CNS), Cruz Roja Nicaragüense, pero a pesar de que el CNS les proporciona servicios médicos especializados lo hace específicamente por atención clínica y no por la epidemiología del problema.

Dado el desconocimiento del patrón epidemiológico de la hemofilia en nuestro país se hizo necesario estudiar el comportamiento epidemiológico de la misma identificando los factores de riesgos a los que están expuestas las personas que conviven con esta entidad agravando el estado de salud y por ende disminuyendo sus expectativas de vida.

En esta investigación se identifican algunas características clínicas y los factores que influyen en la sobrevida de las personas con hemofilia para que los profesionales de la salud y todos los involucrados en la atención de estas personas reconozcan esta patología y los factores que influyen en su sobrevida, de tal forma que les permita actualizarse, capacitarse, establecer protocolos y programas de intervención para brindar una atención integral con una detección precoz, un diagnóstico preciso de la hemofilia y a la vez esta tenga un seguimiento epidemiológico para beneficiar a todas las personas que adquieren esta entidad y puedan tener una plena integración social con buena calidad de vida.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las características clínicas y los factores relacionados a la sobrevida de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua desde el año 2000 al 2006?

- ¿Cuáles son las características personales y clínicas de las personas hemofílicas?
- ¿Cuáles son los efectos relacionados a la terapia con componentes sanguíneos que producen un efecto más agravante en la persona hemofílica?
- ¿Cuáles son los riesgos o problemas que influyen en la sobrevida de las personas hemofílicas?

V. OBJETIVOS

Objetivos General

Identificar las características clínicas y los factores relacionados a la sobrevida de personas con hemofilia atendidos en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua, del 2000 al 2006.

Objetivos Específicos

1. Identificar las características personales y clínicas de las personas con Hemofilia en el período de estudio.
2. Detectar efectos relacionados a la terapia de reemplazo con componentes sanguíneos.
3. Describir los elementos que influyen en la sobrevida de las personas hemofílicas.

VI. MARCO REFERENCIAL

6.1 Hemofilias

Los trastornos hemorrágicos plasmopáticos se designan también con el término de hipocoagulabilidades, para diferenciarlos en bloque de las diátesis hemorrágicas debidas a alteraciones plaquetarias y vasculares.

Las hipocoagulabilidades congénitas pueden deberse a un déficit en la síntesis de los factores formadores de fibrina y a un incremento anómalo de la fibrinólisis (*Sans-Sabrafen, 2001*). Las más frecuentes debido al déficit de los factores son la hemofilia A (déficit de factor VIII) y la hemofilia B (déficit de factor IX).

La hemofilia A ó clásica, se define como una deficiencia de la actividad pro coagulante del factor VIII, se caracteriza por una deficiencia de la actividad coagulante del factor VIII (factor VIIIc) en el plasma, siendo normal el factor von Willebrand (vWF) (*Correa José, 2003; Sans-Sabrafen, 2001; Taeusch William, 1993*).

La hemofilia B ó enfermedad de Christsmas es el déficit congénito de factor IX ó deficiencia del Componente de la tromboplastina plasmática (CTP) (*Sans-Sabrafen, 2001; Kempe Henry, 1998*).

La hemofilia C ó deficiencia del Antecedente de la tromboplastina plasmática (ATP, factor XI) constituye una diátesis hemorrágica de gravedad leve a moderada (*Correa José, 2003; Kempe Henry, 1998*).

El Centro Nacional de Sangre de Nicaragua atiende a todas las personas con hemofilias procedentes de todo el país en el Programa de Hemofilia de Cruz Roja Nicaragüense fundado en 1978, en este hay 265 pacientes inscritos que cursan con diferentes hipocoagulabilidades: hemofilia, enfermedad de von Willebrand, disfibrinogenemias, etc. El programa incluye servicios médicos especializados, atención de enfermería, odontología, tratamiento médico, controles serológicos, rastreo de anticuerpos, albergue y alimentación de forma gratuita para todos los pacientes.

En 1995, el CDC en colaboración con departamentos de salud de seis estados de Norteamérica, comenzó un programa activo de vigilancia de todas las personas con diagnóstico confirmado de hemofilia. Casi 3 mil individuos fueron seguidos en promedio durante aproximadamente 3 años. La hemofilia se categorizó como leve (con actividad del factor de coagulación de 6% a 30%), moderada (con actividad de 1% a 5%) y grave con valores por debajo del 1% de los normales. La edad promedio de los enfermos fue de 22 años y el 79% tenía hemofilia tipo A. Durante más de 7 años de seguimiento se produjeron 236 fallecimientos, con un índice ajustado de mortalidad de 40 muertes/mil personas años. Más de dos tercios de las muertes se relacionaron con infección por el virus VIH. Además de la edad, otros factores independientemente asociados con pronóstico adverso fueron la presencia de síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA), enfermedad hepática y cobertura de salud por el sistema **Medicare/Medicaid**. En cambio, las personas que habían recibido asistencia en algún CEH tuvieron una reducción sustancial en el riesgo de fallecer por hemofilia (**Informe SIIC, 2001**).

Las personas con hemofilia expresan notables diferencias a la hora de transitar por episodios agudos de hemartrosis, se puede decir que cada uno manifiesta una gama de sensaciones y dolores bien distintos. Gama que está dada por variaciones en cuanto a intensidad, duración, resistencia al dolor y el particular modo de afrontamiento que cada paciente pone en marcha (*Fuchs Irene*).

Independientemente de la modalidad terapéutica sustitutiva que esté llevando el paciente con hemofilia, la presencia de una hemartrosis exige la administración inmediata de concentrados de factor (25-40 UI/Kg/12-24 horas de factor VIII en la hemofilia A y 30-40 UI/Kg/24 horas de factor IX en la hemofilia B), que se deberá mantener hasta la desaparición de la sintomatología. La artrocentesis en el paciente con hemofilia requiere siempre la administración previa de factor VIII o IX, a una dosis suficiente para alcanzar una concentración plasmática de 75-80 UI/dl del factor deficitario que se deberá mantener a un nivel superior a 50 UI/dl durante una semana (*Aznar José, año 6 Nº19*).

Es muy provechosa una vida psico-social, especialmente en aquellos adolescentes, a través de su aceptación por sus pares y por sus amigos de grupo y de los jóvenes que los acompañan en las mismas actividades. Para realizar determinada actividad física, deben ser considerados varios aspectos: La edad y la madurez, el nivel de madurez del paciente. El tipo de inhibidor, el título del inhibidor, si es alto o es bajo, eso incide fundamentalmente en la decisión. La respuesta al tratamiento, la presencia y el lugar de las articulaciones dañadas. La frecuencia y duración de la actividad propuesta. La posibilidad de modificar esta actividad en consideración con el estatus o la verdadera actividad de su articulación. Los riesgos y

consecuencias de las hemorragias producidas por daños producidos en sus articulaciones. Los riesgos y consecuencias asociados con la actividad que están practicando. La posibilidad de una fisioterapia adecuada para seguir bien de cerca a la persona con inhibidores (*Surikian Nikan, 2002*).

El tratamiento de la hemofilia está directamente relacionado con el desarrollo socioeconómico de cada país, con la disposición de recursos terapéuticos y de centros de tratamiento que disponen. Solamente Brasil, Chile y Uruguay son países que organizan centralizadamente el tratamiento de la enfermedad, y tienen legislaciones nacionales que contemplan el tratamiento de la enfermedad. En el resto de los países no existe legislación al respecto. En los países pobres los adultos se mueren antes de pasar los 20 años, por ejemplo, Bolivia y Vietnam (*Pérez Blanco, 2001*).

En 1986, en un hospital mexicano detectaron que veinticuatro pacientes (28.5%) del grupo de hemofílicos de grado moderado a grave tenían anticuerpos séricos contra el virus de la inmunodeficiencia humana; veinte de ellos estaban asintomáticos. Después de siete años de seguimiento, se encontró que sólo tres de los 20 (15%) permanecían asintomáticos y diecisiete (85%) habían desarrollado el síndrome de inmunodeficiencia adquirida; el tiempo medio de desarrollo de SIDA fue de cuatro años ocho meses. Catorce pacientes (70%) habían fallecido al cierre del estudio; el tiempo medio entre el desarrollo del síndrome de inmunodeficiencia adquirida y la muerte fue de 11 meses. Sólo cuatro de los pacientes que fallecieron recibieron zidovudina, y en ellos se observó que la sobrevida media fue de dos años ocho meses (*Ayala GJJ, 1995*).

6.2 Fisiopatología

El factor VIII está compuesto por dos fracciones diferentes, una que contiene el antígeno y el factor von Willebrand y otra que contiene la fracción pro coagulante. La síntesis de la fracción pro coagulante que se hace principalmente en el hígado, pero también en el pulmón, bazo y ganglios linfáticos, es codificada por el brazo largo del cromosoma X. La síntesis del factor von Willebrand que se hace en las células endoteliales y en los megacariocitos, es codificada por el cromosoma doce. Ambas fracciones circulan juntas para cumplir las funciones hemostáticas que les corresponden (Ver en Anexos Figura 1) (*Correa José, 2003; Kempe Henry, 1998*).

El factor IX es producido en el hígado y es dependiente de la vitamina K. Su síntesis es codificada por el brazo largo del cromosoma X. La deficiencia del factor VIII o de factor IX no permitirá que se haga una adecuada primera fase de coagulación, lo cual a su vez no permite un buen tapón de fibrina, lo que en última instancia es lo responsable de que los pacientes hemofílicos no sean capaces de responder como es debido a los retos serios a la hemostasia (*Correa José, 2003*).

La deficiencia del factor XI es una enfermedad de carácter autosómico recesivo. El factor XI es estable y se encuentra en el suero y en el plasma, mostrando una mayor actividad al ponerse en contacto con el vidrio después de permanecer almacenado. El defecto hemorrágico es leve, y generalmente, solo requiere tratamiento en los momentos de cirugía o de traumatismos. El pronóstico para una vida normal es excelente.

6.3 Clasificación de la hemofilia

Las formas principales de hemofilia son las siguientes:

- **Hemofilia A:** causada por una falta del factor VIII de coagulación; aproximadamente el 85 por ciento de los hemofílicos padece el tipo A de esta enfermedad.
- **Hemofilia B:** causada por una deficiencia del factor IX.

Las hemofilias se clasifican clínicamente por su severidad de acuerdo con la cantidad de factor VIII ó IX que el paciente puede producir. Una unidad de un factor de la coagulación es la cantidad de éste que se encuentra en un mililitro de plasma (*Correa José, 2003; Sans-Sabrafen, 2001*).

La *hemofilia* severa es aquella en la que el paciente produce menos del 1% del factor; la *hemofilia* moderada, es en la que el paciente produce del 1-5% del factor y en la *hemofilia* leve los pacientes producen más del 5% (6-40% de la normalidad) del factor.

Aspectos genéticos

Las hemofilias A y B son transmitidas como un carácter autosómico ligado al género, pero hay hasta 30% de individuos afectados sin historia familiar de hemofilia. Los varones que carecen del alelo normal tienen hemofilia y no se transmite la enfermedad a sus hijos, pero sí el rasgo a todas sus hijas, las cuales serán portadoras, dado que heredan el cromosoma X anormal del padre. La mujer portadora puede transmitir la enfermedad a la mitad de sus hijos y el estado de

portadora a la mitad de sus hijas (Ver en Anexos Figura 2) (*Correa José, 2003*).

El estado de portadora de hemofilia A puede ser detectado en laboratorios especializados, por medio de análisis basados en la reacción entre la fracción pro coagulante y el factor von Willebrand y por el análisis genético. El estado de portadora de hemofilia B es más difícil, pero se sigue en general el mismo patrón de análisis: la reacción entre la fracción pro coagulante y material antigénico.

El diagnóstico prenatal se hace en centros con recursos muy especializados, mediante el uso de técnicas de biología molecular en material obtenido por amniocentesis (después de quince semanas de gestación) o por biopsia de vellosidades coriónicas (diez a doce semanas de gestación). También hay técnicas para medir factor VIII en muestra de sangre fetal de cordón (a la semana veinte de gestación).

6.4 Manifestaciones clínicas

Desde el punto de vista clínico, las hemofilias A y B son indistinguibles. Los síntomas pueden manifestarse desde la época de recién nacido, en los casos severos, con sangrado prolongado por el muñón umbilical, céfalo hematoma o hemorragia posquirúrgica. La hemorragia del sistema nervioso central ocurre en 1-2% de estos neonatos.

En el lactante se suele manifestar como pequeños hematomas submucosos cuando se produce la erupción dental. Cuando empieza a caminar aparecen hematomas en nalgas, rodillas y frente,

secundarios a las caídas. Al aumentar la actividad física los hematomas son más profundos y aparecen las hemartrosis (*Correa José, 2003*).

El preescolar y el escolar, fundamentalmente presentan hemartrosis y hematomas. Aparece hematuria. El escolar preadolescente tiene labilidad emocional y pasa por una etapa de rechazo a la sociedad, en la que se niega inclusive a hacerse terapia de reemplazo cuando tiene un evento hemorrágico.

El adolescente tiene todas las hemorragias posibles en la vida de estos pacientes, incluida la que puede ocurrir como resultado de la iniciación de coitos, hemorragia cargada de una gran ansiedad. La complicación más frecuente y grave es la artropatía crónica que es una disfunción notoria de la articulación debida a hemartrosis recidivante, debida a su vez al círculo vicioso de una articulación con minusvalía por el dolor y los cambios tróficos que han producido hemartrosis anteriores. Cuando sucede esto, las hemartrosis ocurren espontáneamente (*Correa José, 2003*).

El síntoma más común de la hemofilia es la hemorragia incontrolable y excesiva por causa del factor de coagulación que falta o está en bajos niveles en la sangre. Puede producirse una hemorragia incluso cuando no haya ninguna lesión. La mayoría de las veces se produce en las articulaciones y en la cabeza.

Cada individuo puede experimentar los síntomas de la hemofilia de una forma diferente. Los síntomas pueden incluir:

- **Moretones**

Pueden producirse moretones por pequeños accidentes, que pueden a su vez generar un hematoma grande. Por este motivo, en la mayoría de los casos este trastorno se diagnostica entre los 12 y 18 meses de edad, cuando el niño se hace más activo.

- **Sangrados que se producen con facilidad**

La tendencia a sangrar por la nariz, la boca y las encías por un traumatismo sin importancia, durante el cepillado de dientes o los tratamientos odontológicos a menudo constituye un indicador de hemofilia.

- **Hemorragia en una articulación.**

La hemartrosis puede provocar dolor, inmovilidad y, con el tiempo, deformidad si no se realiza el tratamiento médico adecuado. Las articulaciones son los lugares más comunes donde se producen complicaciones debido a la hemorragia por hemofilia. Si estas hemorragias son recurrentes, pueden derivar en artritis crónica y dolorosa, deformidad e incapacidad.

La hemartrosis es una de las manifestaciones clínicas más frecuentes en la hemofilia, que afecta principalmente las articulaciones. Los sangramientos intraarticulares recidivantes producen hipertrofia de la sinovial y provocan nuevo sangramiento, con el desarrollo de un ciclo vicioso de hemartrosis-sinovitis-hemartrosis. Todo este cuadro sintomático predispone a un daño articular progresivo, que establece la artropatía crónica degenerativa.

Las hemartrosis recurrentes conducen a una intensa proliferación de la membrana sinovial que produce hemorragias más frecuentes, y finalmente, una sinovitis crónica. Cada nueva hemorragia origina un mayor grado de sinovitis y de contractura en la flexión de la articulación. De modo progresivo, aparecen atrofia muscular y de ligamentos, estrechamiento de la interlínea articular y destrucción del cartílago (*Sans-Sabrafen, 2001*).

- **Hemorragia en los músculos**

La hemorragia en los músculos puede causar hinchazón, dolor y enrojecimiento. La hinchazón por el exceso de sangre en estas zonas puede producir un aumento de la presión en los tejidos y nervios de la zona, provocando daño y, o deformación permanente.

- **Hemorragia por lesiones o hemorragia cerebral.**

La hemorragia por lesión o espontánea en el cerebro es la causa más común de muerte en los niños que tienen hemofilia y la complicación hemorrágica más grave. Una hemorragia cerebral puede producirse a partir de una caída o un pequeño golpe en la cabeza. Las hemorragias cerebrales pequeñas pueden ocasionar ceguera, retraso mental y varias deficiencias neurológicas y puede llevar a la muerte si no se diagnostica ni se trata inmediatamente.

La hemorragia intracraneal es la principal causa de muerte de los hemofílicos. Ocurre casi exclusivamente en los pacientes con hemofilia severa. La forma más común del sistema nervioso central es la hemorragia subaracnoidea espontánea o postraumática, pero puede ocurrir en cualquier sitio de la cavidad intracraneana. La edad media de presentación es quince años y es

una complicación tan seria que se debe vigilar intrahospitalariamente a todo paciente hemofílico que sufra trauma craneal de cualquier magnitud (*Correa José, 2003*).

- **Otras fuentes de hemorragia**

La sangre en la orina o en las heces puede ser también un síntoma de hemofilia. La mayoría de los episodios de hematuria son espontáneos y asintomáticos. Cuando hay dolor suele ser por coágulos en la pelvis renal o en el uréter, lo que determina la cesación de la hematuria. Empieza en la edad escolar y se supone que sea causada por complejos inmunes en pacientes multitransfundidos (*Correa José, 2003*).

La hemorragia gastrointestinal es infrecuente en el niño hemofílico, pero en los escolares mayores y adolescentes puede ocurrir asociada con enfermedades como gastritis o úlcera péptica o duodenal (*Correa José, 2003*).

6.5 Diagnóstico y tratamiento

Se hace con base en los hallazgos clínicos y en los resultados de los exámenes de laboratorio. Además de una historia médica completa y un examen físico, el médico del niño puede realizar numerosos exámenes de sangre incluyendo niveles del factor de coagulación, un recuento sanguíneo completo, una evaluación de los tiempos de hemorragia y, o exámenes de ADN. El médico también puede pedir detalles de los antecedentes familiares.

El diagnóstico biológico se basa en la dosificación de la actividad procoagulante correspondiente, bien sea del factor VIII o del factor IX, que se halla disminuida. Los exámenes que se le deben hacer a todo paciente que se sospeche hemofilia son: tiempo de tromboplastina parcial (TPT) que se halla muy alargado dependiendo de la intensidad del déficit, tiempo de protrombina (TP) que resulta normal y dosificación de factores, la cual se hace por técnicas de coagulación que miden la actividad de los factores (*Correa José, 2003; Sans-Sabrafen, 2001; Kempe Henry, 1998*).

La combinación del uso del TP y TPTa (tiempo de tromboplastina parcial activado) en distintas preparaciones de muestras del paciente, como plasma adsorbido y suero, sirven para hacer la clasificación de la probable deficiencia de los distintos factores de la coagulación en pacientes con historia y signos y síntomas de alteraciones del componente de coagulación y fibrinólisis (Tabla 1) (*Correa José, 2003*).

La dosificación de los factores VIII y IX se lleva a cabo generalmente observando la corrección del tiempo de cefalina de plasmas carentes de estos factores por el plasma problema y el plasma normal a distintas diluciones (método en un tiempo). La dosificación de estos factores (VIII y IX) permite la clasificación de las hemofilias en graves, moderadas o leves (*Sans-Sabrafen, 2001*).

La medición de la inhibición de la actividad coagulante del factor VIII (titulación del inhibidor) se realiza teniendo en cuenta que la reacción tiene características tiempo y temperatura dependientes (método Bethesda), y se expresa en Unidades Bethesda (UB) (*Sans-Sabrafen, 2001*).

Tabla 1. Pruebas de coagulación para clasificación de deficiencia de sus factores.*(Correa José, 2003)*

| TPTa | TP | Plasma adsorbido | | Suero | | Probable deficiencia |
|----------------|----------------|------------------|----------------|-------|----|----------------------|
| | | TPTa | TP | TPTa | TP | |
| A ^a | N ^b | N | I ^c | | I | XI o XII |
| A | N | A | I | N | I | IX |
| A | N | N | I | A | I | VIII |
| N | A | I | A | I | N | VII |
| A | A | A | A | N | N | X |
| A | A | N | N | A | A | V |
| A | A | A | A | A | A | II |
| N | N | I | I | I | I | Ninguna |

^aAlargado^bNormal^cInnecesario

Una manera simple de lograr un diagnóstico con estas pruebas en el caso de sospecha de hemofilia es el siguiente:

Plasma problema + plasma de paciente con hemofilia A:

Si hay corrección del TPT = hemofilia B

Plasma problema + plasma de paciente con hemofilia B:

Si hay corrección del TPT = hemofilia A

El tratamiento propio de la hemofilia se reduce prácticamente a la profilaxis y a la cohibición de las hemorragias, en el que ocupa el primer lugar la terapia sustitutiva. El tratamiento depende del tipo y de la gravedad de la hemofilia, y su objetivo es la prevención de las complicaciones hemorrágicas (principalmente las hemorragias cerebrales y en las articulaciones). Debe ser conducido por un equipo multidisciplinario con conocimientos suficientemente amplios de la problemática a la que se ven abocados estos pacientes (*Correa José, 2003; Sans-Sabrafen, 2001*).

Cualesquiera sean los recursos con que se cuente, el tratamiento debe ser guiado por los siguientes principios básicos: (*Correa José, 2003*)

- Toda terapia de reemplazo debe ser precoz y suficiente.
- Toda terapia de reemplazo se debe sostener por veinticuatro horas después de haber cedido la sintomatología.
- El paciente se observa por veinticuatro horas después de suspender la terapia de reemplazo.
- Los tapones nasales no se deben dejar por más de veinticuatro horas y no deben contener tanino.
- Toda inmovilización debe ser precoz.
- Se debe evitar el uso de drogas que alteren otros componentes de la hemostasia.
- Se deben usar todos los recursos analgésicos necesarios, con excepción de aquellos que alteren otras fases de la hemostasia.
- Nunca se debe bajar la guardia en los aspectos psicológicos y sociales de la terapéutica.

Los productos de reemplazo para los pacientes son de dos clases: derivados de la sangre humana o de otros animales y factor VIII recombinante. Derivados de la sangre humana de uso corriente para pacientes con hemofilia A son el crioprecipitado y el concentrado de factor VIII; para pacientes con hemofilia B, plasma fresco congelado y el complejo protrombínico (*Correa José, 2003; Sans-Sabrafen, 2001*).

Para la terapia de reemplazo es necesario conocer el porcentaje de producción de factor del paciente y conocer los niveles que debe alcanzar según la hemorragia que tenga; si no se sabe, se debe suponer que es menor del 1%. La finalidad del tratamiento de un episodio hemorrágico es detener la hemorragia, evitar las complicaciones y evitar las secuelas. El tratamiento profiláctico comprende la prevención de las hemorragias (profilaxis primaria y

secundaria) y la preparación adecuada en caso de intervención quirúrgica (*Correa José, 2003; Sans-Sabrafen, 2001*).

El tratamiento puede prevenir hemorragias o minimizar sus efectos de manera que el paciente permanezca libre de incapacidades y complicaciones. Las hemorragias cesan cuando una cantidad suficiente de factor de coagulación llega al sitio lesionado. El reemplazo del factor carente puede ser hecho en anticipación de una hemorragia, o tan pronto como el paciente se da cuenta que está sangrando. Cuando el tratamiento se administra al comienzo de un episodio de sangrado, las probabilidades que continúe la hemorragia se reducen. Cuando se aplaza el tratamiento, la hemorragia continúa y progresa, causando más daños en los tejidos; aumentando a su vez, la probabilidad de hemorragias adicionales posteriormente. Las hemorragias graves o las cirugías requieren terapia de reemplazo continua o intermitente para mantener niveles adecuados de los factores de coagulación. Las infecciones predisponen a hemorragias adicionales y se recomienda un tratamiento antibiótico precoz para las infecciones bacterianas comprobadas (*Federación Mundial de Hemofilia, 1997*).

Durante su vida las personas con hemofilia recibirán hemoderivados, como el crioprecipitado o el plasma fresco congelado de cientos o miles de donantes de sangre. Por lo cual una consideración a tomar en cuenta es que el riesgo de adquirir una infección transmitida por la sangre aumenta con cada exposición y se acumula a través de la vida de una persona. Otra consideración es el hecho que la tasa de incidencia de infecciones tales como el VIH varía enormemente entre países (*Evatt Bruce, et al. 1999*).

Limitaciones de la terapia sustitutiva.

Las complicaciones más trascendentes originadas por esta terapia son la transmisión viral y la aparición de inhibidores. Aparecen, casi exclusivamente, en pacientes con hemofilia severa. El desarrollo de inhibidores ocurre más frecuentemente en personas con ciertas condiciones hereditarias. La frecuencia de inhibidores es más alta entre quienes padecen hemofilia severa o moderadamente severa (en base a estudios internacionales la frecuencia del desarrollo se encuentra entre 20 y 33%). Se desarrollan durante la infancia a una edad promedio de 12 años (*DiMichele Donna, 1997*).

Hay cierta controversia sobre la incidencia exacta (el número de casos nuevos) del desarrollo de inhibidores, pero es generalmente aceptado que alrededor de 15 por ciento de las personas con hemofilia A severa desarrollarán inhibidores en un momento dado. En contraste, el desarrollo de inhibidores en casos de hemofilia B es sumamente raro y solamente visto en menos de uno por ciento de las personas. La mayoría de los inhibidores surgen luego de relativamente pocos tratamientos. En general, entre más tratamientos ha recibido una persona sin haber desarrollado inhibidores, las posibilidades de que desarrolle un inhibidor son menores (*Sans-Sabrafen, 2001*).

Frecuentemente las personas con inhibidores sufren mucho más complicaciones infecciosas, ortopédicas y riesgo de muerte a causa de su hemofilia y tienen mayores limitaciones en su vida cotidiana que aquellas en las cuales no aparecen inhibidores (*DiMichele Donna, 1997*).

Debido a que las personas con hemofilia reciben múltiples exposiciones están sujetos a un riesgo mayor de infección, aún cuando se use la mejor tecnología de bancos de sangre. Las hepatitis por los virus B y C, con posibilidad de evolución en muchos casos a formas crónicas, frecuentes en los adultos politransfundidos. La infección por el virus de inmunodeficiencia humana (HIV) ocurre en los pacientes adultos con hemofilia grave, una parte de los cuales han desarrollado el síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

No obstante, la tasa de infección del VIH del 60% entre personas con hemofilia en los Estados Unidos que recibieron tratamiento con factores de la coagulación antes del inicio de procedimientos adecuados de inactivación del VIH sugiere que exposiciones repetidas a hemoderivados contaminados, aún una baja carga viral del VIH, pueden transmitirlo (*Evatt Bruce, et al. 1999*).

6.6 Sobrevida

Sobrevida es la oportunidad de vivir, de llegar a la edad adulta de una persona con hemofilia. Vivir más que otro ó continuar viviendo después de la muerte de otro.

La sobrevida de las personas con hemofilia es sustancialmente mayor cuando son atendidos en centros especializados para hemofilia. La atención que brindan los centros especializados en el manejo de personas con hemofilia se traduce indudablemente en mejor y mayor sobrevida de los pacientes (*Informe SIIC, 2001*).

Los programas de tratamiento de la hemofilia están íntimamente relacionados con la capacidad económica de cada país, cuando se

estimula el desarrollo de centros de tratamiento aumenta considerablemente la expectativa de vida de los pacientes con hemofilia. En los países pobres o muy pobres, la sobrevida, la oportunidad de vivir, de llegar a la edad adulta de un paciente con hemofilia es muy poca, llegan a los 13 años y después se mueren porque no tienen recursos implementados o no tienen recursos terapéuticos. En un grupo intermedio de países va avanzando y en progresión, y realmente en los países desarrollados, en los países ricos, la sobrevida se acerca a la de una persona normal en cualquier país (*Pérez Blanco, 2001*).

El pronóstico para una vida normal útil es bueno gracias a la profilaxis de las heridas, al tratamiento temprano de los episodios hemorrágicos, a la cuidadosa terapéutica ortopédica de las lesiones articulares y a la atención para la adaptación emocional, social y educacional del paciente (*Kempe Henry, 1998*). El control de las hemorragias es algo sumamente importante para el desarrollo y el bienestar del hemofílico. Ello va a permitirle acceder a una mejor calidad de vida (*Arranz P, et al. 1996*).

La hemofilia sin tratamiento es una enfermedad mortal el sangrado se prolonga, puede provocar anemia, discapacidad crónica precoz y muerte prematura. A comienzos de siglo, la expectativa de vida era menos de quince años. Hoy en día es de diez años menos que la de los varones sin hemofilia.

Las necesidades básicas del individuo con hemofilia grave son un diagnóstico correcto, el cual identifica el nivel anormal o la actividad del Factor VIII y la disponibilidad de tratamiento sustitutivo en todo momento. La transfusión es un factor que puede afectar la sobrevida

del hemofílico. La falta de tratamiento apropiado y oportuno puede llevar a las siguientes situaciones: *(Teitel JM, 2004)*

- Daños en las articulaciones y la necesidad de tratamiento ortopédico.
- Daños múltiples en las articulaciones y pérdida de la estructura muscular normal, conduciendo a una movilidad gravemente limitada.
- Uso permanente de muletas o sillas de ruedas.
- Hospitalización prolongada.
- El mal uso o incluso el derroche de costosos productos terapéuticos.
- Mayor riesgo de complicaciones severas debido al tratamiento tardío de hemorragias, lo que podría requerir hospitalización, cirugía y otras intervenciones.
- Ausentismo escolar o decremento en la asistencia a la escuela, con las brechas educativas y sociales correspondientes; posibilidad de no llegar a completar los estudios lo que limita las oportunidades educacionales y desembocará en menores oportunidades de empleo lo cual tendrá un impacto económico negativo para los individuos con hemofilia.
- Trastornos de la vida familiar debido a la búsqueda de tratamiento para los niños con hemofilia.
- Decremento en la calidad de vida para las familias: visitas de emergencia al hospital más frecuentes, las cuales perturban la vida familiar, generan fricciones y estrés que se convierten en dificultades adicionales para las familias ya sobrecargadas con problemas médicos.
- Incremento del ausentismo y productividad reducida en el lugar de trabajo, para pacientes y proveedores de cuidados; mayor

desempleo y carga financiera para las familias si el paciente no puede trabajar; incremento de costos para los empleadores.

La posibilidad de tener productos de reemplazo, evitaría riesgos de enfermedades transmitidas para los pacientes nuevos y para los pacientes ya diagnosticados que no estén infectados. Cuando estos productos estén al alcance de todos los hemofílicos, también se podrán disminuir las secuelas y posiblemente se disminuirá el número de hemofílicos con inhibidores (*Correa José, 2003*).

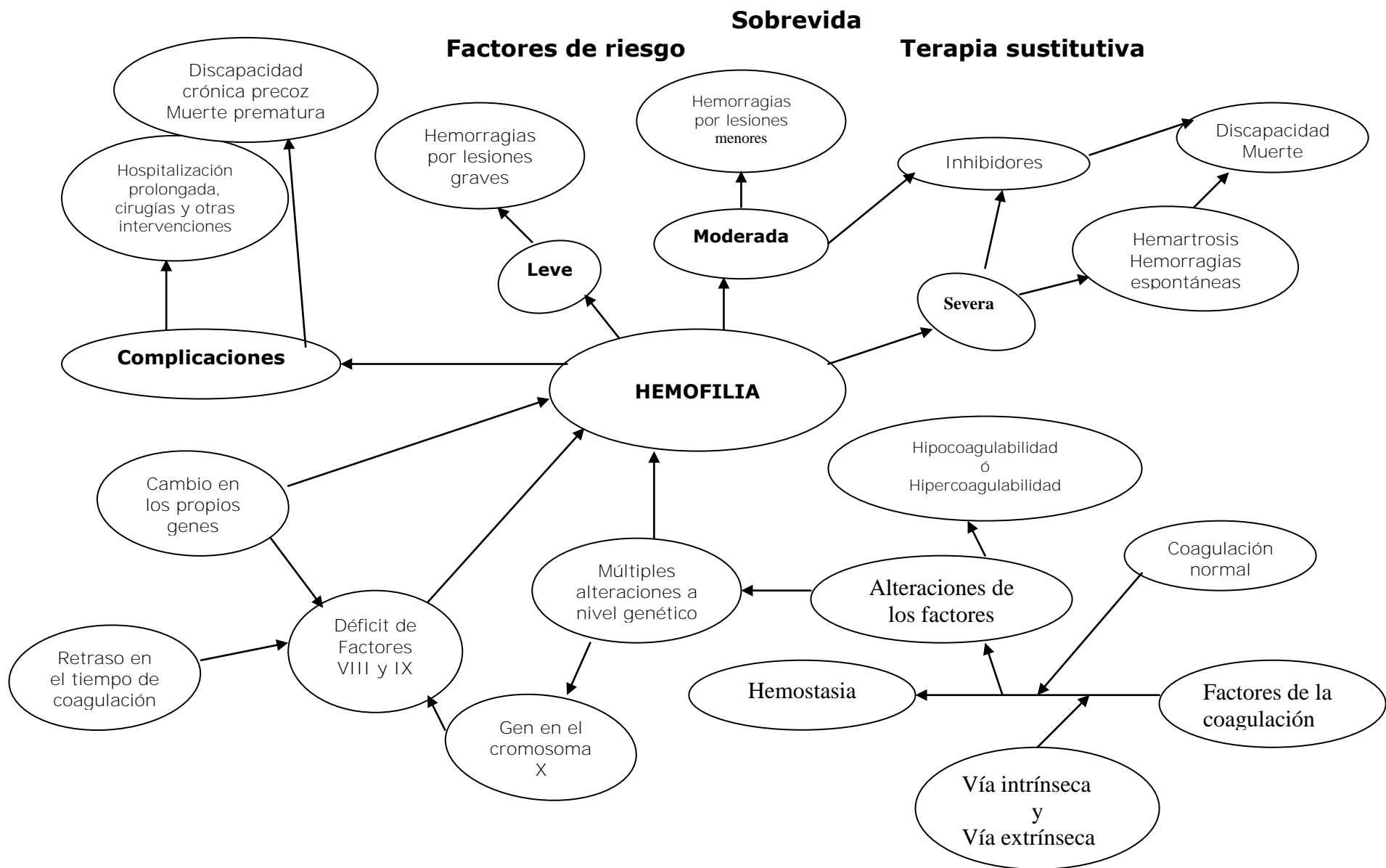
En la década de los 1970 y 1980, la mayoría de los países en donde las personas con hemofilia tenían acceso a concentrados derivados del plasma, el VIH y la hepatitis arrasaron con la comunidad de hemofilia. Los efectos beneficiosos de la terapia con factores concentrados dieron por resultado un aumento en la esperanza promedio de vida de las personas con hemofilia y para la década de los 1980 la esperanza promedio de vida era de 60 años. No obstante, para 1994 había descendido a 40 años, casi totalmente como consecuencia del SIDA (*O'Mahony Brian, 1999*).

La mayoría de las personas con hemofilia que recibieron factor de coagulación antes de 1990 contrajeron la infección por VHC. Casi todas las personas con hemofilia que tienen infección por VIH padecen una coinfección por VHC. La infección por VHC ocasiona hepatitis crónica en > 80% de los casos y puede desembocar en cirrosis y cáncer hepático. En las personas con hepatitis C crónica puede desarrollarse un padecimiento más grave si llegaran a contraer hepatitis A ó B (*Hemofilia de Georgia, 2004*).

Existen factores que inciden positiva o negativamente en el desarrollo de un niño con hemofilia. Riesgos que existen en su vida cotidiana susceptibles de afectar al desarrollo de su enfermedad y a su bienestar. Se entiende por riesgo todas aquellas circunstancias o condiciones que hacen probable que el paciente con hemofilia tenga accidentes y/o disminuya su bienestar. Los riesgos personales son aquellos riesgos inherentes al propio comportamiento y personalidad del paciente con hemofilia (*Arranz P, et al. 1996*).

Es indispensable una atención global una atención integral que incluya un equipo interdisciplinario. (*Arranz P, et al. 1996*). Al mantener un historial del estado general de salud de la persona, tratamientos y ejercicio, y la interrelación de estas cosas entre sí, los pacientes con acceso a la atención integral pueden comenzar a documentar cuáles son las prácticas que reducen de manera más efectiva sus hemorragias y les permiten recuperar el control de sus vidas. (*Federación Mundial de Hemofilia, 1997*).

MODELO EXPLICATIVO DEL ESTUDIO



VII. DISEÑO METODOLOGICO

a) Área de estudio

El estudio se realizó en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua, de referencia nacional, ubicado en la parte occidental de la ciudad de Managua. El Centro cuenta con el servicio de Banco de Sangre donde se realiza donación, extracción sanguínea y lo concerniente a la terapia transfusional. Es el único centro que tiene el programa de Hemofilia fundado en 1978 y miembro de la Federación Mundial de Hemofilia desde 1994, atiende a 265 pacientes que padecen distintas enfermedades hemorrágicas: hemofilias, enfermedad de von Willebrand y disfibrinogenemias, están inscritos en el programa y proceden de todas las regiones del país. (Ver en Anexos Tabla 7)

b) Tipo de estudio

Descriptivo, Series de casos (*Ruiz Álvaro, 2005*).

c) Unidad de análisis

La unidad de análisis la representan todas las personas con hemofilia que recibieron atención clínica entre el 2000 y el 2006.

d) Criterios de selección

Se seleccionaron todas las personas con diagnóstico de hemofilia confirmado que habían recibido atención clínica entre el 2000 y el 2006.

e) Definición de casos

Se definió como Casos los que cumplieron con los siguientes criterios: Personas que tuvieran cualquier tipo de Hemofilia diagnosticada y confirmada, que estuvieran activos en el programa que atiende el Centro Nacional de Sangre y que fueron atendidos en el período del estudio (2000-2006) o que ingresaron en este lapso de tiempo.

f) Muestra

La muestra se seleccionó por conveniencia (*Ruiz Álvaro, 2005; Santos Silva, 1999*) el total de todos los casos (un total de 176 casos) que asistieron al Centro Nacional de Sangre a la consulta clínica durante el tiempo del estudio entre el 2000 y el 2006.

g) Criterios de inclusión

Pacientes con cualquier tipo de hemofilia, que tuvieran diagnóstico de hemofilia, inscrito y activo en el programa, atendido o diagnosticado en el período comprendido del 2000 al 2006.

h) Variables

Las variables del estudio son las siguientes:

- ▶▶ Características personales y clínicas de las personas con Hemofilia en el período de estudio.
- ▶ Características personales
 - Edad

- Estado civil
 - Nivel educativo
 - Trabajo actual
 - Lugar de procedencia
 - Antecedentes de Hemofilia en la familia
- ▶ Manifestaciones clínicas
- Tipos de Hemofilia
 - Severidad de la Hemofilia
 - Manifestaciones clínicas
- ▶▶ Efectos relacionados a la terapia de reemplazo con componentes sanguíneos.
- ▶ Efectos relacionados a la terapia de reemplazo
- Componentes sanguíneos transfundidos
 - Enfermedades adquiridas por transfusión
 - Aparición de inhibidores
 - Reacciones transfusionales
- ▶▶ Elementos que influyen en la sobrevida de las personas hemofílicas.
- ▶ Sobrevida
- Período entre el nacimiento y el diagnóstico
 - Período entre el nacimiento y la muerte
 - Período entre el diagnóstico y la muerte
 - Período entre el diagnóstico y la última evolución

- ▶ Elementos que influyen en la sobrevida
 - Detección temprana de la enfermedad
 - Tipo de tratamiento
 - Accidentes
 - Nivel educativo
 - Trabajo actual

i) Recolección de Datos

La recolección de los datos se realizó de fuente de información secundaria, se obtuvieron de los expedientes clínicos y del libro de registro del programa se verificó información como nombre de la persona, edad, fecha de ingreso al programa, lugar y fecha de nacimiento, serología y tipo de patología de las personas seleccionadas de los años 2000 al 2006.

j) Instrumento de Recolección

El instrumento para recolectar la información de los expedientes fue una ficha estructurada que integra las variables del estudio con el cual se obtuvieron datos de cada unidad de análisis (ver ficha en Anexos).

Se realizaron coordinaciones con el Director y Sub-directora responsables del Programa de hemofilia en dicho centro, se hicieron visitas al centro para la revisión de cada expediente y el llenado de la ficha de recolección. La recolección de datos fue realizada por la investigadora.

k) Procesamiento y Análisis

El procesamiento y análisis de la información fue acorde a cada uno de los objetivos planteados, para lo cual se planteó lo siguiente:

La información recopilada se procesó en el programa de computación EPI-INFO versión 3.3.2, para realizar el análisis estadístico de los datos recolectados se elaboraron tablas de salida.

Con el fin de identificar los factores relacionados a la sobrevida de los hemofílicos se identificaron las características personales y clínicas, y se describieron los elementos que influyen en la sobrevida de estas personas. Con la finalidad de asociar otras enfermedades adquiridas durante la terapia de reemplazo y establecer la relación de éstas a la sobrevida de los pacientes se utilizó la información de los expedientes.

Para presentar los datos obtenidos del análisis de los resultados se hizo uso de tablas y gráficos. Además se utilizaron los programas Microsoft Word y Power Point para presentar el último informe.

l) Ética en la confidencialidad de los datos

Para la realización de este estudio no se emplearon técnicas que conllevaran riesgos ni ninguna intervención o modificación fisiológica ó psicológica intencionada que afectara directamente a las personas con hemofilia y que violaran los principios éticos en investigación. Los datos fueron colectados previo consentimiento de las autoridades, con acuerdo de la confidencialidad de los datos personales y autorización de divulgarlos en datos procesados.

VIII. RESULTADOS

El estudio incluyó 176 casos de personas con hemofilia diagnosticados y atendidos en el período 2000-2006.

8.1 Características personales y manifestaciones clínicas

La edad media de las personas en estudio fue de 19 años con una mediana de 18 años. El grupo de edad predominante fue el de 10 – 14 años con un 19.3% (34), seguido del grupo de edad de 15 – 19 años con un 17% (30), el grupo de edad de 25 – 29 años con un 13.1% (23) y los grupos de edades de 5 – 9 años y 20 – 24 años con un 12.5% (22) para cada grupo etáreo. El grupo de edades comprendidos entre 40 – 44 y 45 años y más tuvieron una distribución similar con un 2.8% (5) para cada grupo respectivamente. (Ver en Anexos Tabla 1 y Gráfico 1)

Al estratificar la edad actual con el año del diagnóstico los datos más relevantes fueron: del grupo de edades comprendidas en los rangos de 10 – 14 años (1 caso) y 20 - 24 años (1 caso) 2 casos en total fueron diagnosticados entre los 7 - 8 meses de edad y hubo un total de 75 casos distribuidos en todos los rangos de edades que no se encontró registrado el año del diagnóstico. (Ver en Anexos Tabla 2)

En relación al estado civil predominó el grupo menor de edad con un 48.3% (85), el 36.4% (64) corresponde al grupo que no se encontró datos sobre el estado civil. (Ver en Anexos Tabla 3)

En relación al nivel educativo de las personas con hemofilia el 61.4% (108) no se encontró registro del nivel educativo, el 14.8% (26) estaba en primaria, el 12.5% (22) no tiene ningún nivel, el 5.7% (10) en secundaria, el 4.5% (8) universitario y el 1.1% (2) en otros. (Ver en Anexos Tabla 4)

Respecto a la profesión u oficio que desempeñaban predominaban los que no aplican con 46.0% (81), no se encontraron datos del 33.0% (58), estudiante 5.7% (10) y agricultor con 2.8% (5). (Ver en Anexos Tabla 5)

La mayoría de las personas hemofílicas al momento del diagnóstico procedían de Managua 22.7% (40), Chinandega 21.0% (37), León 17.0% (30), Nueva Segovia 6.3% (11) y Masaya 5.7% (10). El lugar de procedencia actual corresponde a Managua 27.8% (49), Chinandega 19.3% (34), León 16.5% (29) y Masaya 5.7% (10). (Ver en Anexos Tablas 6 y 7, Gráfico 2)

En cuanto al año de ingreso al programa de las personas con hemofilia el mayor porcentaje fue de 21.6% (38) para los años comprendidos entre 1992 – 1996 y el mismo porcentaje 21.6% (38) para los años 1997 – 2001, el porcentaje para los años 2002 – 2006 fue de 19.3% (34). (Ver en Anexos Tabla 8)

En el diagnóstico al momento del ingreso estratificado con el diagnóstico actual los datos más relevantes fueron: de 68 casos que no se encontró el diagnóstico 58 estaban clasificados como hemofilia, 6 hemofilias A, 1 hemofilia A con inhibidores y 3 hemofilias B. De 57 casos con diagnóstico coagulopatía en estudio probable hemofilia A: 33 fueron hemofilias, 23 hemofilia A y 1 hemofilia B. De 11 casos de

Hematomas e Inflamaciones resultaron: 8 hemofilias y 3 hemofilia A. De 5 casos de enfermedad von Willebrand ó déficit del fibrinógeno resultó: 1 hemofilia, 3 hemofilia A y 1 hemofilia B. (Ver en Anexos Tabla 9)

Con relación al estado actual de las personas con hemofilia se encontró el 95.5% (168) vivos y el 4.5% (8) fallecidos. La mortalidad proporcional fue de 4.5%. (Ver en Anexos Tabla 10 y Gráfico 3)

El 47.7% (84) de las personas con hemofilia desconoce sus antecedentes hereditarios y familiares sobre la hemofilia, el 21.6% (38) tenía hermanos hemofílicos, el 18.2% (32) otros familiares, el 9.1% (16) tíos y el 3.4% (6) primos. (Ver en Anexos Tabla 11)

En lo referente a las manifestaciones clínicas los resultados fueron compatibles con:

El tipo de hemofilia más predominante que correspondió a la hemofilia A con 86.4% (152), 11.9% (21) la hemofilia B y el 1.7% (3) aún no estaba clasificada. (Ver en Anexos Tabla 12 y Gráfico 4)

La severidad de la hemofilia aún no estaba determinada en el 75.6% (133) de los casos, para el 11.4% (20) fue moderada, el 9.1% (16) presentaba una forma severa y para el 4.0% (7) era leve. (Ver en Anexos Tabla 13 y Gráfico 5)

Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: sangrado/hemorragias 90.3% (159), hematomas 87.5% (154), dolor (rodillas, cadera, hombro, pierna, tobillos, etc.) 81.8% (144),

hemartrosis 80.1% (141), otras (artrosis, equimosis, sinovitis, artralgia, etc.) 68.7% (121), limitación funcional 60.8% (107) e inflamación 59.7% (105). (Ver en Anexos Tabla 14 y Gráfico 6)

8.2 Efectos relacionados a la terapia de reemplazo

La terapia de reemplazo o sustitutiva consiste en la administración de una sustancia (plasma fresco congelado, crioprecipitado, concentrado de factor VIII) que contenga el factor de coagulación para lograr la hemostasis adecuada, se basa en la administración de distintos concentrados de factores antihemofílicos (se inyectan dosis por kilogramo de peso de factor VIII ó factor IX, según el % deseado de cada factor) preparados del plasma humano y obtenidos por tecnología recombinante.

Los componentes sanguíneos utilizados en la terapia sustitutiva de las personas con hemofilia fueron: plasma fresco congelado 85.8% (151), factor VIII 84.7% (149), crioprecipitado 72.7% (128), otros productos 21.6% (38) y factor IX 11.4% (20). (Ver en Anexos Tabla 15 y Gráfico 7)

En relación a las enfermedades que han adquirido, las más frecuentemente fueron: hepatitis C 39.8% (70), sífilis 4.0% (7), chagas 4.0% (7), VIH 2.3% (4) y hepatitis B 1.7% (3). En cuanto a la aparición de inhibidores fue de 1.7% (3) y reacciones transfusionales 12.5% (22). (Ver en Anexos Tabla 16 y Gráfico 8)

8.3 Elementos que influyen en la sobrevida

Lo más relevante en la sobrevida de las personas con hemofilia se encontró lo siguiente:

En la estratificación del período de nacimiento y el año del diagnóstico los datos encontrados fueron: de 34 personas que nacieron entre 1992–1996 el año del diagnóstico fue 10 casos entre 1992 – 1996, 6 casos entre 1997 – 2001, 3 casos entre 2002 – 2006, 1 caso entre los 7 – 8 meses de edad y 14 casos que no se encontró el período del diagnóstico. (Ver en Anexos Tabla 17)

Entre el período de nacimiento y el período de fallecimiento 1 caso que nació en 1971, murió en el 2003; 1 caso que nació en 1977, falleció en el 2001; 3 casos que nacieron entre 1982 - 1986 fallecieron en el 2001, 2002 y 2003; 3 casos que nacieron entre 1997 – 2001, fallecieron en el 2001, 2002 y 2004. La sobrevida fue mayor, el tiempo medio entre el nacimiento y el fallecimiento máximo fue de 32 años (nació en 1971, falleció en el 2003). (Ver en Anexos Tabla 18)

Entre el período de diagnóstico y el de fallecimiento no se encontró la fecha del diagnóstico de los casos fallecidos. (Ver en Anexos Tabla 19)

En relación al diagnóstico y la última evolución 117 casos tienen fecha de última evolución entre 01/2006 – 12/2006 los cuales fueron diagnosticados 3 casos entre 1977 -1981, 14 casos entre 1982 – 1986, 10 casos 1987 – 1991, 15 casos entre 1992 – 1996, 12 casos entre 1997 – 2001, 11 casos entre 2002 – 2006, 2 casos entre los 7 –

8 meses de edad y 50 casos que no se encontró el año del diagnóstico. (Ver en Anexos Tabla 20)

El tipo de tratamiento que recibieron las personas hemofílicas fueron: componentes sanguíneos 97.2% (171), antialérgicos 90.9% (160), analgésicos 68.2% (120) y antibióticos 58.0% (102). (Ver en Anexos Tabla 21 y Gráfico 9)

Los accidentes más frecuentemente encontrados fueron: lesiones/traumas 68.2% (120), heridas 37.5% (66), golpes 26.1% (46) y caídas 25.6% (45). (Ver en Anexos Tabla 22 y Gráfico 10)

IX. ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS

En este estudio se encontró que las características personales de las personas con hemofilia y las manifestaciones clínicas que presentaban se corresponden con los resultados de otros estudios, los cuales demuestran que en los países pobres los adultos con hemofilia mueren antes de pasar los 20 años, por ejemplo, Bolivia y Vietnam (*Pérez Blanco, 2001*). En un grupo intermedio de países va avanzando y en progresión, y realmente en los países desarrollados, en los países ricos, la sobrevida se acerca a la de una persona normal en cualquier país.

Los rangos de edades con mayor porcentaje encontrado corresponden a las personas menores de edad y jóvenes, datos similares se obtuvieron en la investigación de seis estados de Norteamérica en personas diagnosticadas con hemofilia donde la edad promedio fue de 22 años (*Informe SIIC, 2001*). La mayor parte procede del área urbana, principalmente de las ciudades de Managua, Chinandega y León, lo cual coincide con reportes del programa de atención del CNS y el estudio de Somarriba Ortega (*Somarriba Ortega, 1993*) donde la mitad de los niños procedían de la capital y el resto de otros departamentos. Sin embargo, el efecto de la concentración poblacional en las capitales podría estar influyendo.

El nivel educativo en los expedientes de las personas con hemofilia en su mayoría no se encontró, fue una limitante hallada al recolectar estos datos, sin embargo los registros encontrados reflejan que son pocos los que estudian o tienen un nivel educativo. También es significativo el número de personas que no tiene una profesión u

oficio, en su mayoría son menores de edad y no aplican para realizar un trabajo formal. No obstante, se encontraron personas que tienen una profesión o un oficio que desempeñaban. Si el paciente no tiene un nivel educativo o no puede trabajar implica una carga financiera para sus familias, además el decremento en la asistencia a la escuela abre brechas educativas y sociales, la posibilidad de no llegar a completar los estudios limitando las oportunidades educacionales lo cual desemboca en menores oportunidades de empleo teniendo un impacto económico negativo para las personas con hemofilia (*Teitel JM, 2004*).

Característicamente se encontró que en su mayoría desconocen antecedentes de hemofílicos en la familia; aunque la transmisión es hereditaria, según Correa hay hasta un 30% de individuos afectados sin historia familiar de hemofilia (*Correa José Alberto, 2003*). En la mayoría de los casos el diagnóstico al momento del ingreso al programa no coincide con el diagnóstico actualizado de hemofilia, lo cual no se confirmó en todos pues una de las limitantes de este estudio fue que no estaban todos los datos de referencia y otros casos aún no tenían clasificación. Las necesidades básicas del individuo con hemofilia son un diagnóstico correcto, el cual identifica el nivel anormal o la actividad del Factor de coagulación y la disponibilidad de tratamiento sustitutivo en todo momento.

El tipo de hemofilia predominante fue la hemofilia A, aproximadamente el 85% de los hemofílicos padece el tipo A de esta enfermedad (*Correa José Alberto, 2003*) y la severidad de la misma está relacionada con la cantidad del factor, otra limitante del estudio fue que no todos los pacientes tienen determinada la cantidad de dicho factor sin embargo, en la mayoría de los que estaba

determinada presentaron una hemofilia moderada (*Sans Sabrafen, 2001*). Datos similares presentó el estudio de *Somarriba Ortega* referente al tipo y severidad de la hemofilia. Aunque desde el punto de vista clínico las hemofilias A y B son indistinguibles ambas son producidas por diferentes factores de la coagulación (factor VIII y factor IX) y según la cantidad de factor que pueda producir se clasifican clínicamente por su severidad, no obstante el tipo A moderado prevalece en la mayoría de los casos.

Cada individuo puede presentar los síntomas de la hemofilia de una forma diferente siendo el más común la hemorragia (*Correa José Alberto, 2003*), en este estudio los síntomas más frecuentes fueron sangrados/hemorragias, hematomas, hemartrosis, dolor, limitación funcional y otros relacionados o producto de la misma entidad como artrosis, sinovitis y anemia. Según *Fuchs Irene*, cada persona manifiesta una gama de sensaciones y dolores bien distintos, que está dado por variaciones en cuanto a intensidad, duración, resistencia al dolor y el particular modo de afrontamiento que cada paciente pone en marcha. Los síntomas pueden presentarse desde recién nacido en los casos severos y según la etapa de desarrollo de las personas varían, siendo la hemorragia incontrolable y excesiva el síntoma más común por causa del factor de coagulación que falta o está en bajos niveles en la sangre.

Los componentes sanguíneos utilizados frecuentemente en la terapia de reemplazo fueron los concentrados de factores, crioprecipitado y plasma fresco congelado. Cabe señalar que las personas con hemofilia deben utilizar estos componentes como tratamiento sustitutivo durante toda su vida para prevenir hemorragias o minimizar sus efectos de manera que permanezca libre de incapacidades y

complicaciones, sin embargo al administrarles los componentes sanguíneos reciben múltiples exposiciones y aunque los efectos de la terapia son beneficiosos y dieron por resultado un aumento en la esperanza promedio de vida de las personas con hemofilia (*O'Mahony Brian, 1999*), hay que tomar en cuenta que el riesgo de adquirir una infección transmitida por la sangre aumenta con cada exposición y se acumula a través de la vida de una persona (*Evatt Bruce, et al. 1999*).

De las enfermedades transmitidas por componentes sanguíneos la de más alta frecuencia fue la de hepatitis C seguida de enfermedad de Chagas y sífilis, en menor porcentaje pero de mucha importancia VIH y hepatitis B. La mayoría de estas personas han recibido múltiples exposiciones, las hepatitis por los virus B y C tienen posibilidad de evolución en muchos casos a formas crónicas frecuentes en los adultos politransfundidos. La infección por el virus de inmunodeficiencia humana (VIH) ocurre en los pacientes adultos con hemofilia grave, una parte de los cuales desarrollan el síndrome de inmunodeficiencia adquirida (SIDA). Sin embargo, de los casos positivos solo uno ha desarrollado la enfermedad por hepatitis C y otro caso confirmado para VIH (*datos confirmados por la Dra. Margine Gutiérrez del Centro Nacional de Sangre*), un estudio mexicano (*Ayala GJJ, 1995*) reveló que los pacientes en estudio aunque tenían anticuerpos séricos contra el VIH la mayoría se hallaban asintomáticos. Es importante destacar que aún cuando se use la mejor tecnología en bancos de sangre debido a las múltiples exposiciones a la que están sujetos los pacientes hemofílicos con la transfusión de componentes sanguíneos tienen un mayor riesgo de adquirir este tipo de infecciones, no obstante la tasa de incidencia de

infecciones tales como el VIH varía enormemente entre países (*Evatt Bruce, et al. 1999*).

La presencia de inhibidores aunque fue un porcentaje menor en comparación con las reacciones transfusionales tiene más importancia en las personas con hemofilia por las complicaciones y mayores limitaciones que tienen estas personas en su vida cotidiana (*DiMichele Dra. Donna, 1997*). Los inhibidores se desarrollan en una minoría de los pacientes, aunque existe controversia sobre la incidencia exacta del desarrollo de los mismos solo un 15% de las personas con hemofilia A severa los desarrollarán en un momento dado (*Sans-Sabrafen, 2001*). La mayoría de los inhibidores surge luego de relativamente pocos tratamientos, entre más tratamientos ha recibido una persona sin haber desarrollado inhibidores, las posibilidades de que desarrolle un inhibidor son menores.

Lo que limitó la estimación de la sobrevida en este estudio fue que los expedientes no tenían datos completos sobre la fecha exacta del nacimiento solo presentaban la edad en años y algunos carecían de la fecha en que fueron diagnosticados, cabe mencionar que todos los pacientes son referidos por las distintas unidades hospitalarias del país, por lo tanto lo más relevante que se obtuvo entre el nacimiento y la fecha de fallecimiento fue que todos los casos (fallecidos entre el 2001 - 2004) eran menor de 33 años (3 menores de edad: 2, 4 y 6 años), nacidos entre los años 1971 y 2001. Según *Pérez Blanco*, en los países pobres o muy pobres la sobrevida de llegar a la edad adulta de un paciente con hemofilia es muy poca, llegan a los 13 años. Solo en un grupo intermedio de países y en los desarrollados, la sobrevida se acerca a la de una persona normal. Para la década de los 1980 el promedio de vida era de 60 años por los efectos beneficiosos de la

terapia con factores concentrados descendiendo a 40 años en el 1994 como consecuencia del SIDA (*O'Mahony Brian, 1999*). Sobrevida es la oportunidad de vivir, de llegar a la edad adulta de una persona con hemofilia.

La sobrevida de las personas con hemofilia incluidas en este estudio difiere de las estimaciones de otros estudios (*Pérez Blanco, 2001*) fue mayor tomando en cuenta la fecha de nacimiento como el momento del inicio de seguimiento, esto puede ser por el control y tratamiento domiciliar que siguen los pacientes. La mortalidad en este período de estudio fue baja si la comparamos con el estudio realizado por *Ayala (Ayala GJJ, 1995)*, esto puede ser debido a la terapia de reemplazo y el desarrollo del Centro especializado para hemofílicos (*Informe SIIC, 2001*). Cabe mencionar que la causa de muerte en la mayoría de los casos fue por hemorragia intracraneal y hemorragia intraabdominal, según *Correa José*, la hemorragia intracraneal es la principal causa de muerte de los hemofílicos y ocurre casi exclusivamente en los pacientes con hemofilia severa. Los datos entre el diagnóstico y la última evolución revelan una buena captación y retención en el Centro Nacional de Sangre de las personas con hemofilia. La sobrevida de las personas con hemofilia es sustancialmente mayor cuando son atendidos en centros especializados para hemofilia. La atención que brindan los centros especializados en el manejo de personas con hemofilia se traduce indudablemente en mejor y mayor sobrevida de los pacientes (*Informe SIIC, 2001*).

El tratamiento que recibieron las personas con hemofilia en el Centro Nacional de Sangre fueron los componentes sanguíneos, antialérgicos, analgésicos y antibióticos, además de la atención médica. El principal objetivo del tratamiento es prevenir o detener (en el caso que la

tenga) hemorragias para que el paciente permanezca sin complicaciones e incapacidades. La falta de tratamiento apropiado y oportuno (*Teitel JM, 2004*) ó el aplazamiento del mismo puede ocasionar diversas situaciones, por ejemplo, la hemorragia continúa y progresa, causando más daños en los tejidos; aumentando a su vez, la probabilidad de hemorragias adicionales posteriormente. Para prevenir o disminuir síntomas de reacciones alérgicas se usan antialérgicos. También se usan los analgésicos necesarios que no alteren otras fases de la hemostasia. Las infecciones predisponen a hemorragias adicionales por lo tanto se usa un tratamiento antibiótico precoz para las infecciones bacterianas comprobadas (*Federación Mundial de Hemofilia, 1997*).

Los accidentes más frecuentes de los pacientes con hemofilia fueron lesiones y heridas seguidas de golpes y caídas. Según la literatura las heridas son las más comunes principalmente en niños. Cuando aumenta la actividad física de estas personas suelen producirse eventos hemorrágicos que conduzcan a complicaciones llegando a producir inclusive minusvalía o limitaciones funcionales importantes. Particularmente en la etapa de escolar preadolescente se enfatizan mayoritariamente estos problemas afectándolo inclusive psicológicamente. Los accidentes aumentan el riesgo de que la vida cotidiana de las personas con hemofilia sea afectada susceptiblemente en el desarrollo de su enfermedad y su bienestar (*Arranz P, et al. 1996*).

X. CONCLUSIONES

1. De las características personales y clínicas de las personas con hemofilia, se encontró que la mayoría son menores de 19 años y proceden del área urbana, el tipo A moderada prevaleció y las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron hemorragias, hematomas y hemartrosis.
2. Los efectos relacionados a la terapia de reemplazo con componentes sanguíneos en orden de frecuencia mayor fueron Hepatitis C, Enfermedad de Chagas, Sífilis, infección VIH/SIDA, Hepatitis B, reacciones transfusionales y presencia de inhibidores.
3. Las personas que fallecieron en el período de este estudio fueron 8 menores de 33 años, nacidos entre los años 1971 y 2001 fallecieron entre el 2001 y 2004.
4. Los riesgos que frecuentemente presentaron las personas hemofílicas principalmente fueron: lesiones y heridas, en menor proporción golpes y caídas.
5. La sobrevivencia de las personas atendidas en el Centro Nacional de Sangre es alta y difiere de las estimaciones de otros estudios. Al parecer la alta sobrevivencia se relaciona con la atención, control y tratamiento apropiado y oportuno.

XI. RECOMENDACIONES

Al Director y Responsable del Programa de Hemofilia del Centro Nacional de Sangre

1. Crear una base de datos que integre todos los antecedentes y referencias clínicas y epidemiológicas de las personas hemofílicas utilizando entrevistas y formularios estandarizados.
2. Brindar capacitaciones periódicas al personal médico, de enfermería y todo profesional de la salud sobre la detección precoz, reconocimiento y manejo de la hemofilia que permitan su diagnóstico preciso.
3. Realizar seguimiento y evaluación sistemáticos a las capacitaciones mediante supervisión y monitoreos aplicando métodos e indicadores sobre el diagnóstico, pronóstico y medidas preventivas de la hemofilia.

Al Ministerio de Salud y Servicios Privados

1. Realizar gestiones encaminadas para la correcta detección y evaluación de la enfermedad.
2. Incluir en su planificación capacitaciones periódicas y programas de intervención en servicios para el personal de los diferentes servicios sobre la atención integral que debe tener la persona con hemofilia.

3. Establecer un patrón de seguimiento epidemiológico que incluya intervenciones de impacto, prevención de transmisión de enfermedades, análisis y divulgación periódica de los datos encontrados.

En general

1. Apoyar y estimular a todas estas personas para su plena integración en la sociedad aspirando a mejores niveles educativos que eleven su calidad de vida.
2. Realizar otros estudios que incluyan el seguimiento de las personas hemofílicas que son positivos para anticuerpos séricos virales como para los que aún no están infectados.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Arranz P., Costa M., Bayés R., Cancio H., Magallón M. Hernández F. (1996). El apoyo emocional en hemofilia. Publicaciones Victoria Eugenia, Murcia.

Ayala GJJ, Camacho MBGC, Rico BG, Canales GRA, González VMG. (2005). "Seguimiento de siete años de 20 pacientes hemofílicos infectados con VIH". *Rev Invest Clin* 1995; 47(6): 473-476. www.imbiomed.com.mx/Innsz/Nnv47n6/espanol/Wnn56-07.html

Aznar José A., Querol Felipe. "Lesiones músculo-esqueléticas en Hemofilia. Tratamiento Hematológico de la Hemartrosis 2ª parte". Unidad de Coagulopatías Congénitas del Hospital Universitario "La Fe", Departamento de Fisioterapia. Universidad de Valencia (España). *Conocernos* Año 6 – Nº 19.

Beaglehole R, Bonita R, Kjellström T. (1994). *Epidemiología Básica*. Organización Panamericana de la Salud, Washington, D.C.

Bennington James L. (1991) *Diccionario Enciclopédico del Laboratorio Clínico*. Editorial Médica Panamericana S.A. Buenos Aires, Argentina.

Bernard Henry John. (2005) *Diagnóstico y Tratamiento Clínico por el Laboratorio*. España. 4ta. Edición

Casas Antonio. (2000) Hematología. 1ra edición. Editorial Mediterráneo.

Correa José Alberto. (2003) Fundamentos de Pediatría. Tomo IV. Segunda Edición. CIB. Colombia.

DiMichele Donna M. (1997) **"Inhibidores en hemofilia información básica"**. Publicado por la **Federación Mundial de Hemofilia Nº 007: 1-5.**

Evatt Bruce, Austin Harland, Leon Graciela, Ruiz-Saéz Arlette y de Bosch Norma. (1999). **"Estimación del riesgo a largo plazo exposición al VIH por el crioprecipitado"**. Publicación por la Federación Mundial de Hemofilia. Atlanta, Georgia, U.S.A.

Federación Mundial de Hemofilia. (1997). **"Temas claves en el Tratamiento de la hemofilia: Productos y Atención"**. Publicada por la Federación Mundial de Hemofilia, **Hechos y Cifras Nº 1**

Fuchs Irene. (2005) Servicio Psicología FH. Enfrentando hábilmente el dolor en hemofilia: Empleo de recursos no farmacológicos. www.fhemofilia.org.ar/contenid1.htm.

Hemofilia de Georgia. (2004). **"Protocolos para el tratamiento de la Hemofilia y de la Enfermedad von Willebrand"**. Publicada por la Federación Mundial de Hemofilia. Georgia, Estados Unidos. **Tratamiento de la Hemofilia Nº 14**

Informe conceptual. Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC) (2001) Redacción conceptual en castellano: **SNC**. "MUERTE POR HEMOFILIA". Publicación en saludpublica.com: Marzo 2, 2001 Ciudad de la investigación: Atlanta, EE.UU. Fuente Informativa: Blood 96 Cantidad de páginas: Artículo editado entre las páginas 437 y 442 de la fuente citada.

Investigación y Desarrollo (invdes). (2005) **"La hemofilia y el reto para mejorar la calidad de una vida"**. Periodismo de Ciencia y Tecnología.
www.invdes.com.mx/anteriores/Diciembre1999/htm/hemo.html

Kempe Henry, Silver Henry K. (1988) Diagnóstico y Tratamiento Pediátricos. 7ma. edición editorial El Manual Moderno, S.A. de C.V.

Mackenzie Shirlyn B. (2000) Hematología Clínica. 2da edición. Editorial El Manual Moderno. S.A. de CV, México.

Pérez Bianco Raúl. (2001) **"Tratamiento de la hemofilia. Estado actual en América del Sur"**. Versión periodística de la conferencia del Dr. Segundo Encuentro de Hemofilia. Montevideo, 26 y 27 de octubre de 2001.

Ruiz M. Álvaro, Morillo Z. Luis E. (2005) Epidemiología Clínica. Primera reimpresión. Editorial Médica Panamericana. Bogotá, D.C. Colombia.

Sans – Sabrafen J. (2001) Hematología Clínica. 4ta edición. Ediciones Harcourt, S.A. Madrid, España.

Santos Silva Isabel dos. (1999) Epidemiología del Cáncer: Principios y Métodos. Agencia Internacional de Investigación sobre el Cáncer. Organización Mundial de la Salud. Barcelona, España.

Séller Bárbara F. (1997) Diccionario Enciclopédico de Ciencias de la Salud. 1ra Edición. McGraw-Hill Interamericana Editores, S.A. de C.V. México, D.F.

Sociedad de Hemofilia de El Salvador. (2005) Fundación privada Catalana de la Hemofilia. Hemofilia, Proyecto de Image corporativa de la SHES (El Salvador).
www.hemofiliacat.org/castellano/agermana/i-corporativ.html - 39k - 21 Ago 2005

Somarriba Ortega María Mercedes y Valle Mejía Mayela, (1993).
Monografía sobre la Situación actual del niño hemofílico en Nicaragua, niños de 0 a 18 años de edad que eran manejados con diagnóstico de hemofilia y controlados en el Centro Nacional de la Cruz Roja Nicaragüense durante los meses de agosto-diciembre del año 1993.

Surikian Nikan, (2002). Actividad física para aquellas personas con hemofilia e inhibidor. Extraído de: Revista Hemofilia Today de la Sociedad Canadiense de Hemofilia, volumen 37 número 2 del año 2002. Traducción por Diana Careri.

Taeusch William. Scaeffler/Avery. (1993) Enfermedades del Recién Nacido. 6ta. Edición, Editorial Médica Panamericana S.A.

Teitel JM, Bornard D, Israels S et al. (2006). Beneficios económicos de la Terapia en el hogar. **Hoja Informativa Nº 4 de la Federación Mundial de Hemofilia.** Home management of hemophilia 2004 wfh@wfh.org www.wfh.org

Velez A. Hernan – Rojas M. William. (1998) Fundamentos de Medicina. Hematología. Quinta edición. CIB Corporación para Investigaciones Biológicas. Colombia.

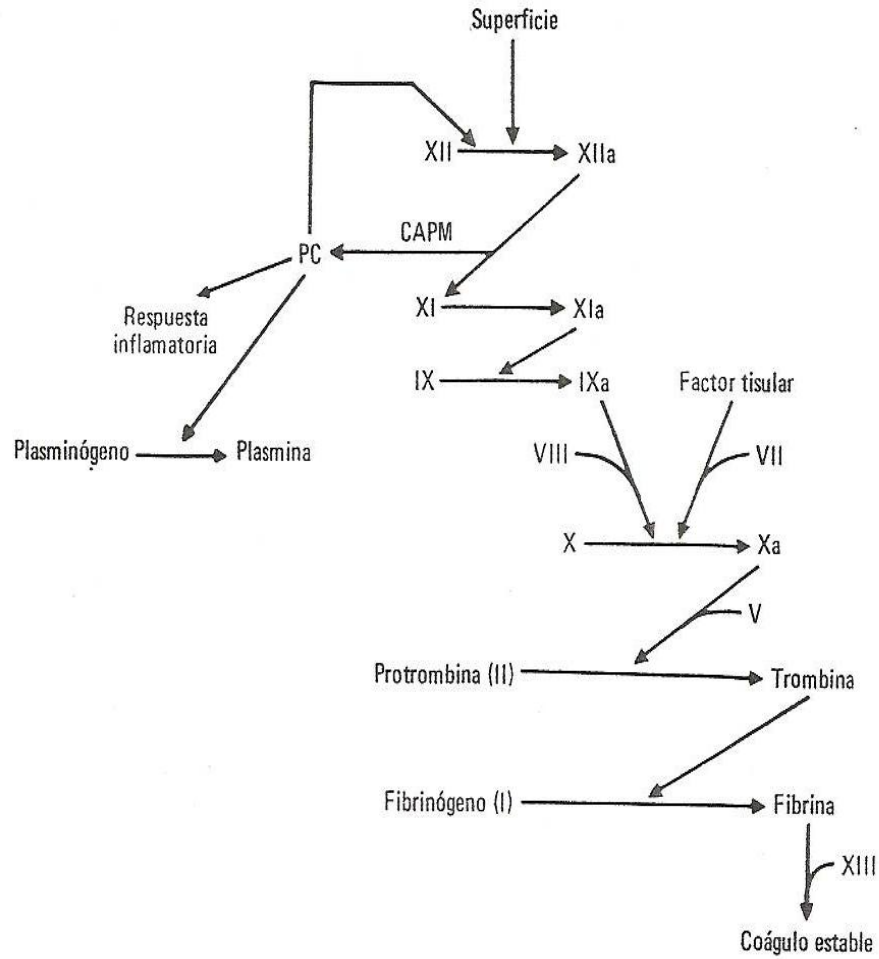
World Federation of Hemophilia. (2005) World Federation of Hemophilia Report on the GLOBAL SURVEY 2004. Montreal, Canadá. July 2005.

Anexos

ANEXO 1

FIGURAS

Figura 1. Esquema de la coagulación sanguínea y terminología de los factores de la coagulación.



Factores de coagulación

- | | |
|---|--|
| I Fibrinógeno | XI Antecedente de la tromboplastina plasmática (ATP) |
| II Protrombina | XIa Forma activada |
| V Ac-globulina, proacelerina, factor lábil | XII Factor de Hageman |
| VII Proconvertina, SPCA | XIIa Forma activada |
| VIII Factor antihemofílico (FAH) | XIII Factor estabilizante de la fibrina, fibrinasa |
| IX Componente de la tromboplastina plasmática (CTP) | PC Precalicroína (factor de Fletcher) |
| IXa Forma activada | CAPM Cininógeno de alto peso molecular |
| X Factor de Stuart-Prower | |
| Xa Forma activada | |

Fuente: Kempe Henry, 1998.

Figura 2.1. Transmisión de la hemofilia.

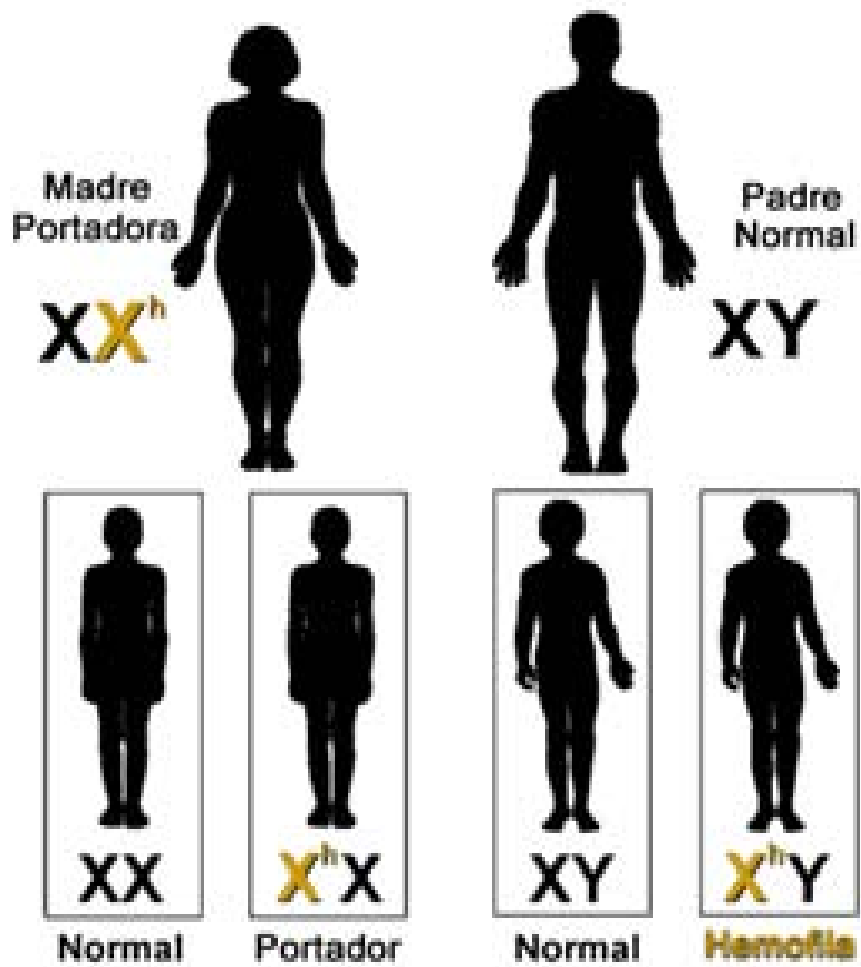


Figura 2.2. Transmisión de la hemofilia.

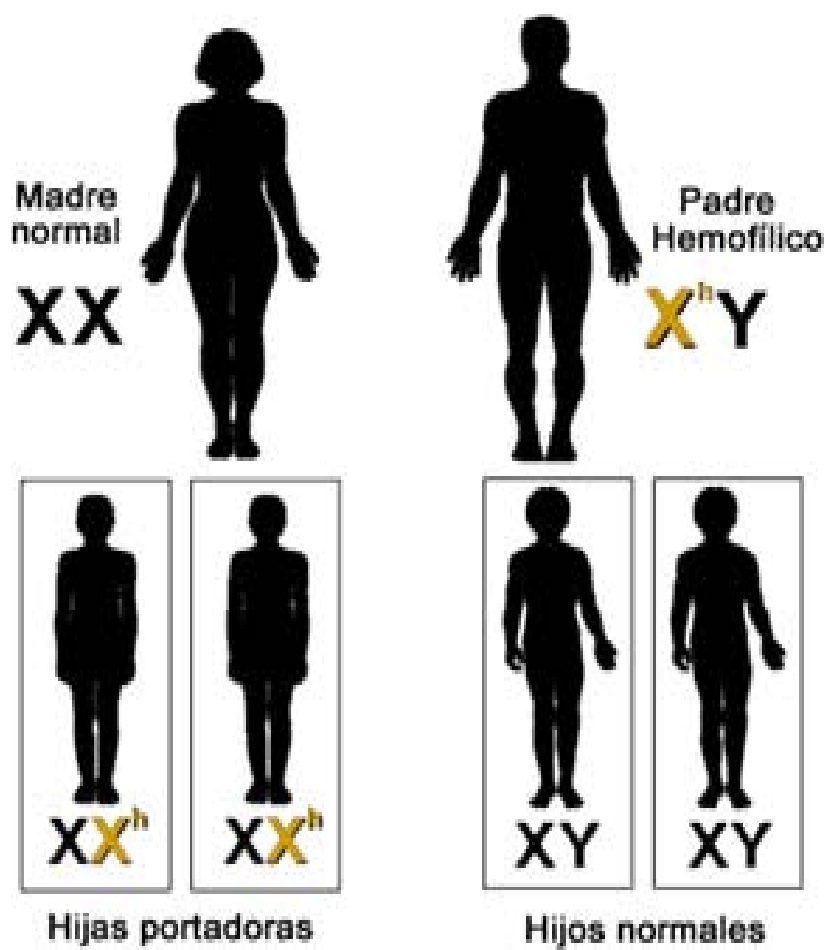
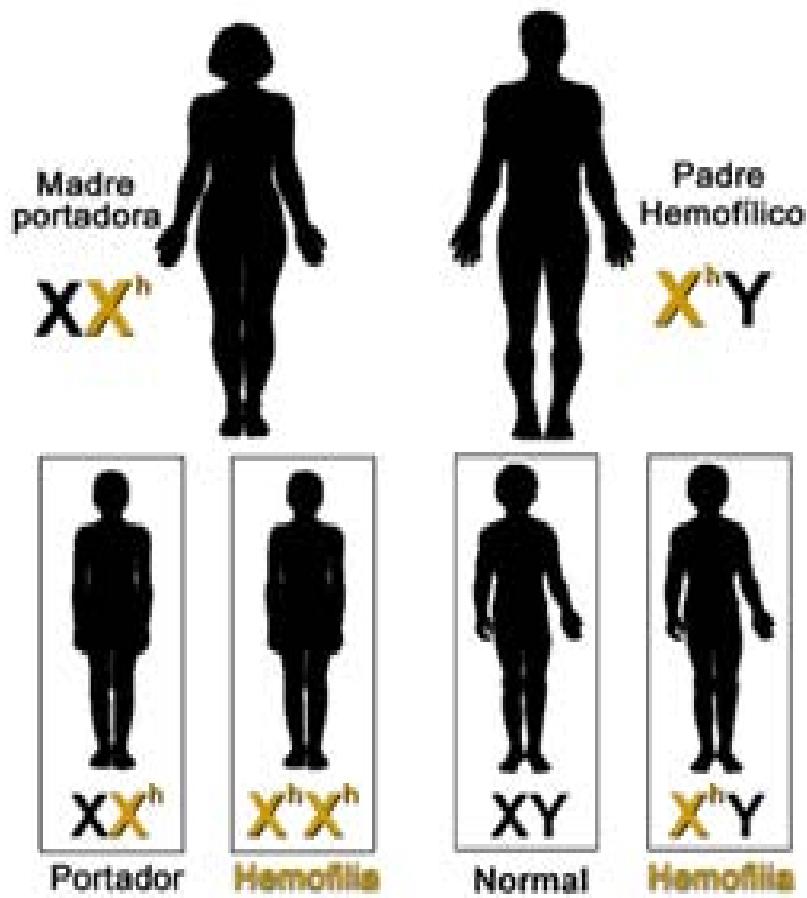


Figura 2.3. Transmisión de la hemofilia.



OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

Objetivo 1. Identificar las características personales y clínicas de las personas con Hemofilia en el período de estudio.

| Variable | Definición operacional | Escalas y Valor |
|---|---|---|
| Edad | Número de años cumplidos | 1-5 años 6-10 años 11 y más |
| Estado civil | Condición de la persona en estudio según las relaciones de la sociedad | Casado, soltero, viudo, acompañado, menor de edad |
| Nivel educativo | Grado educativo alcanzado acorde a los años estudiados | Ninguno Primaria Secundaria Universitario Otros |
| Trabajo actual | Profesión ó actividad que desempeña la persona al momento del estudio | Estudiante Obrero Profesional Otros Ninguno |
| Lugar de procedencia | Desarrollo del lugar en donde se ubica la residencia | Urbano Rural |
| Antecedentes de Hemofilia en la familia | Casos anteriores detectados entre los familiares | Hermanos, primos, tíos, otros, desconoce |
| Tipos de Hemofilia | Formas de hemofilia según deficiencia del factor de coagulación VIII, IX u XI | A: déficit de factor VIII B: déficit de factor IX C: déficit de factor XI |
| Severidad de la Hemofilia | Porcentaje de actividad de los factores VIII, IX y XI en sangre | Leve: más del 5% (6-40%) Moderada: 1-5% Severa: menos de 1% |

| | | |
|--------------------------|---|--|
| Manifestaciones clínicas | Signos y síntomas característicos de las personas con hemofilia | Hemartrosis, dolor, sangrado/hemorragia, Hematomas, moretones, Limitación funcional, Artropatía, Anemia, Hematuria, Sangre en heces, otras |
|--------------------------|---|--|

Objetivo 2. Detectar efectos relacionados a la terapia de reemplazo con componentes sanguíneos.

| Variable | Definición operacional | Escalas y Valor |
|---|--|---|
| Componente sanguíneo transfundido | Derivados de la sangre que se le transfunde a los hemofílicos | Plasma Crioprecipitado Factor VIII, Factor IX Otros |
| Enfermedades adquiridas por transfusión sanguínea | Padecimientos que puede sufrir el hemofílico por una transfusión de componentes sanguíneos que contengan microorganismos patógenos | Enfermedad de Chagas Hepatitis B Hepatitis C VIH Sífilis Otras |
| Aparición de Inhibidores | Anticuerpos del factor VIII ó IX que se confirman utilizando una prueba de sangre específica llamada ensayo Bethesda | Sí, No |
| Reacciones transfusionales | Complicación de la transfusión de componentes sanguíneos que puede manifestarse con fiebre ó erupciones cutáneas | Sí, No |

Objetivo 3. Describir los elementos que influyen en la sobrevida de las personas hemofílicas.

| Variable | Definición operacional | Escalas y Valor |
|---------------------|--|--|
| Sobrevida | Período de vida estimado para la persona hemofílica | Fecha del nacimiento Fecha del diagnóstico Fecha de la última evolución Fecha del fallecimiento |
| Detección temprana | Edad en la cual le diagnosticaron la hemofilia | A los 6 meses y al año |
| Tipo de tratamiento | Productos utilizados en la atención, control y complicaciones del hemofílico | Componentes sanguíneos, antialérgicos, analgésicos, antibióticos |
| Accidentes | Lesiones o cualquier tipo de golpes adquiridas | Heridas Golpes Lesiones/traumas Caídas Otros |
| Nivel educativo | Grado educativo alcanzado acorde a los años estudiados | Ninguno, Primaria Secundaria, Universitario Otros |
| Trabajo actual | Profesión ó actividad que desempeña la persona al momento del estudio | Estudiante Obrero Profesional Otros Ninguno |



FACTORES RELACIONADOS A SOBREVIDA DE PERSONAS
HEMOFILICAS ATENDIDAS EN EL CENTRO NACIONAL DE SANGRE DE
NICARAGUA, 2000-2006

ANEXO II

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Ficha Nº _____

I. INFORMACION GENERAL

1. Nombres y Apellidos: _____
2. Edad actual: _____ años.
3. Lugar de procedencia actual: _____
4. Lugar de procedencia al momento del diagnóstico: _____
5. Estado civil actual: casado soltero viudo acompañado
menor de edad no responde
6. Fecha de ingreso al programa: _____
7. Diagnóstico: al momento del ingreso: _____
8. Diagnóstico actual _____
9. Estado actual Vivo Fallecido
10. Antecedentes hereditarios y familiares:
Hermanos primos tíos otros desconoce
Especificar _____

II. CARACTERISTICAS CLINICAS

11. Tipo de Hemofilia:
Hemofilia A Hemofilia B Hemofilia C
Aún no clasificada
12. Severidad de la Hemofilia:
Leve Moderada Severa
Aún no determinada



13. Manifestaciones clínicas:

- Hemartrosis múltiple Hemartrosis de rodilla
Hemartrosis de codos Hemartrosis de hombros
Hemartrosis de tobillos Otras hemartrosis

Sangrado/Hemorragias

Sitio _____

Inflamación Dolor Limitación funcional

Hematomas Moretones

Artropatía Grado _____

Hematuria Anemia Sangre en heces

Otras: _____

III. EFECTOS ASOCIADOS A LA TERAPIA DE REEMPLAZO

14. Productos sanguíneos transfundidos

Crioprecipitado Factor VIII Factor XIX

Plasma (PFC) Otros productos: _____

15. Pruebas serológicas realizadas

HIV HCV HBsAg Chagas VDRL

TS TC TP TPT F VIII _____

Otras pruebas _____

16. Enfermedades adquiridas

Enfermedad de Chagas Hepatitis B Hepatitis C

Sífilis VIH Otras _____



17. Aparición de inhibidores: sí no

18. Reacciones transfusionales

IV. SOBREVIDA

19. Fecha de nacimiento _____/_____/_____

20. Fecha del diagnóstico _____/_____/_____

21. Fecha de última evolución _____/_____/_____

22. Fecha de fallecimiento _____/_____/_____

V. FACTORES QUE INFLUYEN EN LA SOBREVIDA

23. Detección temprana de la hemofilia:

Fecha comienzo de la enfermedad _____/_____/_____

Fecha del examen _____/_____/_____ Lugar _____

24. Tipo de tratamiento que recibe: Componentes sanguíneos

Antialérgicos analgésicos antibióticos

Otros _____

25. Accidentes que ha tenido.

Heridas Golpes Caídas Lesiones/Traumas

Otros accidentes _____

26. Nivel educativo:

Primaria Secundaria Universitario No responde

Ninguno No aplica Otros _____

37. Trabaja actualmente: sí no no aplica no responde

Profesión u oficio que desempeña: _____

ANEXO 3

TABLAS DE RESULTADOS

Tabla 1. Edad actual (2006) de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Edad actual en años | Frecuencia | Porcentaje |
|---------------------|------------|------------|
| 0-4 | 12 | 6.8% |
| 5-9 | 22 | 12.5% |
| 10-14 | 34 | 19.3% |
| 15-19 | 30 | 17.0% |
| 20-24 | 22 | 12.5% |
| 25-29 | 23 | 13.1% |
| 30-34 | 12 | 6.8% |
| 35-39 | 11 | 6.3% |
| 40-44 | 5 | 2.8% |
| 45 y más | 5 | 2.8% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos
Media 19.61, Mediana 18.00, Moda 12.00

Tabla 2. Edad actual y año del diagnóstico de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Edad actual | Año del diagnóstico | | | | | | | | NO SE ENCONTRÓ |
|-----------------|---------------------|------------|------------|------------|------------|------------|------------|------------|----------------|
| | 1972-1976 | 1977-1981 | 1982-1986 | 1987-1991 | 1992-1996 | 1997-2001 | 2002-2006 | 7-8 MESES | |
| | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia |
| 0-4 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 8 | 0 | 4 |
| 5-9 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 7 | 5 | 0 | 10 |
| 10-14 | 0 | 0 | 0 | 0 | 10 | 5 | 4 | 1 | 14 |
| 15-19 | 0 | 0 | 0 | 5 | 6 | 2 | 2 | 0 | 15 |
| 20-24 | 0 | 0 | 3 | 4 | 4 | 1 | 0 | 1 | 9 |
| 25-29 | 0 | 2 | 6 | 2 | 0 | 4 | 1 | 0 | 8 |
| 30-34 | 0 | 1 | 3 | 0 | 1 | 2 | 0 | 0 | 5 |
| 35-39 | 0 | 2 | 3 | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | 4 |
| 40-44 | 1 | 0 | 3 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| 45 y más | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| Total | 1 | 5 | 18 | 13 | 21 | 21 | 20 | 2 | 75 |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 3. Estado civil de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Estado civil actual | Frecuencia | Porcentaje |
|----------------------------|-------------------|-------------------|
| soltero | 19 | 10.8% |
| casado | 3 | 1.7% |
| acompañado | 5 | 2.8% |
| menor de edad | 85 | 48.3% |
| no se encontró | 64 | 36.4% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 4. Niveles educativos al momento de su diagnóstico de las personas con hemofilia atendidos en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Nivel educativo | Frecuencia | Porcentaje |
|------------------------|-------------------|-------------------|
| Primaria | 26 | 14.8% |
| Secundaria | 10 | 5.7% |
| Universitario | 8 | 4.5% |
| Ninguno | 22 | 12.5% |
| Otros | 2 | 1.1% |
| No se encontró | 108 | 61.4% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 5. Profesión u oficio de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Profesión u oficio que desempeña | Frecuencia | Porcentaje |
|---|-------------------|-------------------|
| ABOGADO | 2 | 1.1% |
| AGRICULTOR | 5 | 2.8% |
| CARPINTERO | 3 | 1.7% |
| COMERCIANTE | 1 | 0.6% |
| EBANISTERÍA | 1 | 0.6% |
| ESTILISTA | 1 | 0.6% |
| ESTUDIANTE | 10 | 5.7% |
| JARDINERO | 1 | 0.6% |
| JUBILADO | 1 | 0.6% |
| MECANICO | 2 | 1.1% |
| NO APLICA | 81 | 46.0% |
| NO SE ENCONTRÓ | 58 | 33.0% |
| PESCADOR Y REPARADOR DE BOTES | 1 | 0.6% |
| PROMOTOR | 1 | 0.6% |
| QUESERO | 1 | 0.6% |
| RADIO TECNICO | 1 | 0.6% |
| SOLDADOR | 1 | 0.6% |
| TAXISTA | 1 | 0.6% |
| TÉCNICO EN ELECTRÓNICA | 1 | 0.6% |
| TRABAJA CON SIEMBROS | 1 | 0.6% |
| VIGILANTE | 2 | 1.1% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 6. Lugar de procedencia al momento del diagnóstico de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Lugar de procedencia al momento del diagnóstico | Frecuencia | Porcentaje |
|---|------------|------------|
| CARAZO | 2 | 1.1% |
| CHINANDEGA | 37 | 21.0% |
| CHONTALES | 5 | 2.8% |
| ESTELI | 8 | 4.5% |
| GRANADA | 6 | 3.4% |
| JINOTEGA | 3 | 1.7% |
| LEON | 30 | 17.0% |
| MADRIZ | 3 | 1.7% |
| MANAGUA | 40 | 22.7% |
| MASAYA | 10 | 5.7% |
| MATAGALPA | 8 | 4.5% |
| NO SE ENCONTRO | 1 | 0.6% |
| NUEVA SEGOVIA | 11 | 6.3% |
| RAAN | 6 | 3.4% |
| RAAS | 3 | 1.7% |
| RIO SAN JUAN | 2 | 1.1% |
| RIVAS | 1 | 0.6% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 7. Lugar de procedencia actual de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Lugar de procedencia actual | Frecuencia | Porcentaje |
|-----------------------------|------------|------------|
| CARAZO | 1 | 0.6% |
| CHINANDEGA | 34 | 19.3% |
| CHONTALES | 5 | 2.8% |
| ESTELI | 9 | 5.1% |
| GRANADA | 6 | 3.4% |
| JINOTEGA | 3 | 1.7% |
| LEON | 29 | 16.5% |
| MADRIZ | 3 | 1.7% |
| MANAGUA | 49 | 27.8% |
| MASAYA | 10 | 5.7% |
| MATAGALPA | 7 | 4.0% |
| NO SE ENCONTRO | 1 | 0.6% |
| NUEVA SEGOVIA | 8 | 4.5% |
| RAAN | 6 | 3.4% |
| RAAS | 2 | 1.1% |
| RIO SAN JUAN | 2 | 1.1% |
| RIVAS | 1 | 0.6% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 8. Año de ingreso al programa de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Año de ingreso al programa | Frecuencia | Porcentaje |
|----------------------------|------------|------------|
| 1977-1981 | 14 | 8.0% |
| 1982-1986 | 25 | 14.2% |
| 1987-1991 | 21 | 11.9% |
| 1992-1996 | 38 | 21.6% |
| 1997-2001 | 38 | 21.6% |
| 2002-2006 | 34 | 19.3% |
| No se encontró | 6 | 3.4% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 9. Diagnóstico de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Diagnóstico al momento del ingreso | DIAGNOSTICO ACTUAL | | | |
|--|--------------------|-------------|-----------------------------|-------------|
| | HEMOFILIA | HEMOFILIA A | HEMOFILIA A CON INHIBIDORES | HEMOFILIA B |
| | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia |
| COAGULOPATIA EN ESTUDIO | 4 | 0 | 0 | 0 |
| ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND O DEFICIT DEL FIBRINOGENO | 1 | 3 | 0 | 1 |
| COAGULOPATIA EN ESTUDIO PROB HEMOFILIA | 33 | 23 | 0 | 1 |
| ENF VON WILLEBRAND VRS HEMOFILIA | 3 | 1 | 0 | 0 |
| EQUIMOSIS MULTIPLE, HEMARTROSIS | 0 | 1 | 1 | 0 |
| HEMATOMAS E INFLAMACIONES | 8 | 3 | 0 | 0 |
| HEMOFILIA A | 4 | 5 | 0 | 3 |
| HEMOFILIA B | 0 | 1 | 0 | 0 |
| HEMORRAGIA, HERIDAS, SANGRADOS Y MORETONES | 6 | 2 | 0 | 0 |
| NO SE ENCONTRO | 58 | 6 | 1 | 3 |
| PRESUNTIVO HEMOFILIA B | 1 | 0 | 0 | 0 |
| TRASTORNOS MULTIPLES FACTORES, TRAUMA | 1 | 1 | 0 | 0 |
| TUMOR OSEO, COAGULOPATIA CONGENITA | 0 | 1 | 0 | 0 |
| Total | 119 | 47 | 2 | 8 |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 10. Estado actual de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Estado actual | Frecuencia | Porcentaje |
|----------------------|-------------------|-------------------|
| Vivo | 168 | 95.5% |
| Fallecido | 8 | 4.5% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 11. Antecedentes hereditarios y familiares de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Antecedentes hereditarios y familiares | Frecuencia | Porcentaje |
|---|-------------------|-------------------|
| Hermanos | 38 | 21.6% |
| Primos | 6 | 3.4% |
| Tíos | 16 | 9.1% |
| Otros | 32 | 18.2% |
| Desconoce | 84 | 47.7% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 12. Tipos de Hemofilia de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua, 2000 – 2006

| Tipo de Hemofilia | Frecuencia | Porcentaje |
|---------------------------|-------------------|-------------------|
| Hemofilia A | 152 | 86.4% |
| Hemofilia B | 21 | 11.9% |
| Aún no clasificada | 3 | 1.7% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 13. Severidad de la Hemofilia de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua, 2000 – 2006

| Severidad de la Hemofilia | Frecuencia | Porcentaje |
|----------------------------------|-------------------|-------------------|
| Leve | 7 | 4.0% |
| Moderada | 20 | 11.4% |
| Severa | 16 | 9.1% |
| Aún no determinada | 133 | 75.6% |
| Total | 176 | 100.0% |

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 14. Manifestaciones clínicas de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Manifestaciones Clínicas | Frecuencia | Porcentaje |
|---------------------------------|-------------------|-------------------|
| ANEMIA | 26 | 14.8% |
| ARTROPATIA | 17 | 9.7% |
| DOLOR | 144 | 81.8% |
| HEMARTROSIS | 141 | 80.1% |
| HEMATOMAS | 154 | 87.5% |
| HEMATURIA | 28 | 15.9% |
| INFLAMACION | 105 | 59.7% |
| LIMITACION FUNCIONAL | 107 | 60.8% |
| MORETONES | 23 | 13.1% |
| SANGRADO/HEMORRAGIAS | 159 | 90.3% |
| SANGRE EN HECES | 5 | 2.8% |
| OTRAS | 121 | 68.7% |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 15. Componentes sanguíneos transfundidos a las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Componentes Sanguíneos | Frecuencia | Porcentaje |
|-------------------------------|-------------------|-------------------|
| CRIOPRECIPITADO | 128 | 72.7% |
| FACTOR VIII | 149 | 84.7% |
| FACTOR IX | 20 | 11.4% |
| PFC* | 151 | 85.8% |
| OTROS PRODUCTOS | 38 | 21.6% |

* Plasma fresco congelado

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 16. Enfermedades que adquirieron las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Enfermedades adquiridas | Frecuencia | Porcentaje |
|-----------------------------------|------------|------------|
| ENFERMEDAD DE CHAGAS | 7 | 4.0% |
| HEPATITIS B | 3 | 1.7% |
| HEPATITIS C | 70 | 39.8% |
| SIFILIS | 7 | 4.0% |
| VIH | 4 | 2.3% |
| OTRAS | 1 | 0.6% |
| APARICION DE INHIBIDORES | 3 | 1.7% |
| REACCIONES TRANSFUSIONALES | 22 | 12.5% |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 17. Período entre el nacimiento y el año del diagnóstico de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Fecha de nacimiento | Año del diagnóstico | | | | | | | | NO SE ENCONTRO |
|---------------------|---------------------|------------|------------|------------|------------|------------|------------|------------|----------------|
| | 1972-1976 | 1977-1981 | 1982-1986 | 1987-1991 | 1992-1996 | 1997-2001 | 2002-2006 | 7-8 MESES | |
| | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia |
| 1957-1961 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| 1962-1966 | 1 | 0 | 3 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| 1967-1971 | 0 | 2 | 3 | 2 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| 1972-1976 | 0 | 1 | 3 | 0 | 1 | 2 | 0 | 0 | 4 |
| 1977-1981 | 0 | 2 | 6 | 2 | 0 | 4 | 1 | 0 | 9 |
| 1982-1986 | 0 | 0 | 3 | 4 | 4 | 1 | 0 | 1 | 9 |
| 1987-1991 | 0 | 0 | 0 | 5 | 6 | 1 | 2 | 0 | 14 |
| 1992-1996 | 0 | 0 | 0 | 0 | 10 | 6 | 3 | 1 | 14 |
| 1997-2001 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 7 | 5 | 0 | 12 |
| 2002-2006 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 9 | 0 | 2 |
| Total | 1 | 5 | 18 | 13 | 21 | 21 | 20 | 2 | 75 |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 18. Período entre nacimiento y muerte de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Fecha de nacimiento | Fecha de fallecimiento | | | | |
|---------------------|------------------------|------------|------------|------------|------------|
| | 2001 | 2002 | 2003 | 2004 | NO APLICA |
| | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia |
| 1957-1961 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| 1962-1966 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| 1967-1971 | 0 | 0 | 1 | 0 | 11 |
| 1972-1976 | 0 | 0 | 0 | 0 | 11 |
| 1977-1981 | 1 | 0 | 0 | 0 | 23 |
| 1982-1986 | 1 | 1 | 1 | 0 | 19 |
| 1987-1991 | 0 | 0 | 0 | 0 | 28 |
| 1992-1996 | 0 | 0 | 0 | 0 | 34 |
| 1997-2001 | 1 | 1 | 0 | 1 | 21 |
| 2002-2006 | 0 | 0 | 0 | 0 | 11 |
| Total | 3 | 2 | 2 | 1 | 168 |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 19. Período entre el diagnóstico y muerte de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Fecha del diagnóstico | Fecha de fallecimiento | | | | |
|-----------------------|------------------------|------------|------------|------------|------------|
| | 2001 | 2002 | 2003 | 2004 | NO APLICA |
| | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia |
| 1972-1976 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 |
| 1977-1981 | 0 | 0 | 0 | 0 | 5 |
| 1982-1986 | 0 | 0 | 0 | 0 | 18 |
| 1987-1991 | 0 | 0 | 0 | 0 | 13 |
| 1992-1996 | 0 | 0 | 0 | 0 | 21 |
| 1997-2001 | 0 | 0 | 1 | 0 | 20 |
| 2002-2006 | 0 | 0 | 0 | 0 | 20 |
| 7-8 MESES | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| NO SE ENCONTRO | 3 | 2 | 1 | 1 | 68 |
| Total | 3 | 2 | 2 | 1 | 168 |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 20. Período entre el año del diagnóstico y la última evolución de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Año del diagnóstico | Fecha de última evolución | | | | | | |
|-----------------------|---------------------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|
| | 02/200-09/2000 | 01/2001-12/2001 | 01/2002-11/2002 | 02/2003-11/2003 | 03/2004-11/2004 | 01/2005-12/2005 | 01/2006-12/2006 |
| | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia | Frecuencia |
| 1972-1976 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 0 |
| 1977-1981 | 1 | 0 | 0 | 0 | 0 | 1 | 3 |
| 1982-1986 | 1 | 0 | 1 | 0 | 2 | 0 | 14 |
| 1987-1991 | 0 | 1 | 0 | 1 | 1 | 0 | 10 |
| 1992-1996 | 1 | 1 | 1 | 0 | 3 | 1 | 15 |
| 1997-2001 | 1 | 0 | 1 | 1 | 2 | 3 | 12 |
| 2002-2006 | 0 | 0 | 1 | 0 | 1 | 7 | 11 |
| 7-8 MESES | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 0 | 2 |
| NO SE ENCONTRO | 1 | 4 | 4 | 4 | 5 | 7 | 50 |
| Total | 5 | 6 | 8 | 6 | 14 | 20 | 117 |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 21. Tipo de tratamiento que recibieron las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

| Tipo de Tratamiento | Frecuencia | Porcentaje |
|-------------------------------|-------------------|-------------------|
| COMPONENTES SANGUINEOS | 171 | 97.2% |
| ANALGESICOS | 120 | 68.2% |
| ANTIALERGICOS | 160 | 90.9% |
| ANTIBIOTICOS | 102 | 58.0% |
| OTROS | 140 | 79.5% |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 22. Accidentes que tuvieron las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006

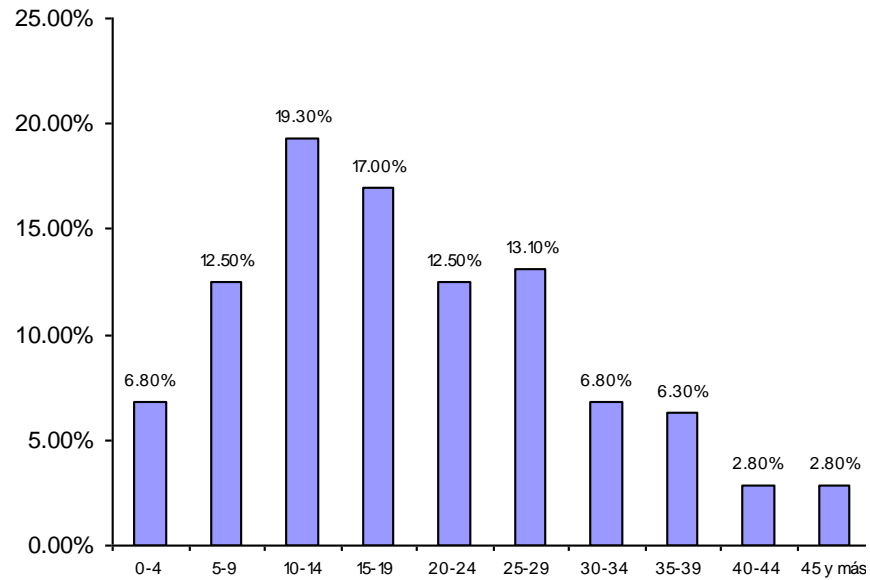
| Accidentes | Frecuencia | Porcentaje |
|-------------------------|-------------------|-------------------|
| CAIDAS | 45 | 25.6% |
| GOLPES | 46 | 26.1% |
| HERIDAS | 66 | 37.5% |
| LESIONES/TRAUMAS | 120 | 68.2% |
| OTROS | 39 | 22.2% |

n=176

Fuente: Expedientes clínicos

ANEXO 4 GRÁFICOS

Gráfico 1. Edad actual de las personas con hemofilia atendida en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 - 2006



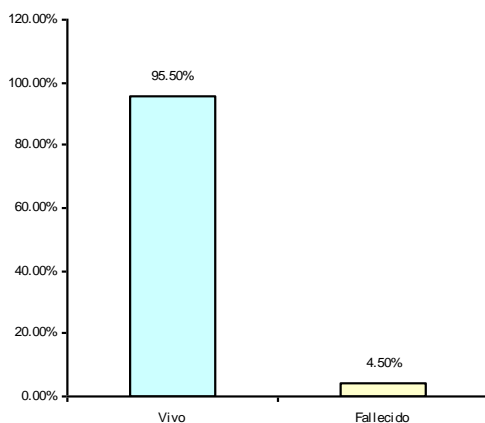
Fuente: Tabla 1

Gráfico 2. Lugar de procedencia actual de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 - 2006



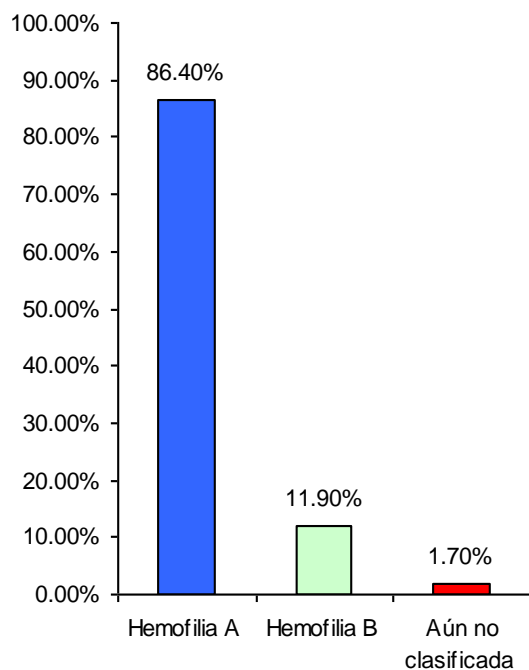
Fuente: Tabla 7

Gráfico 3. Estado actual de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 - 2006



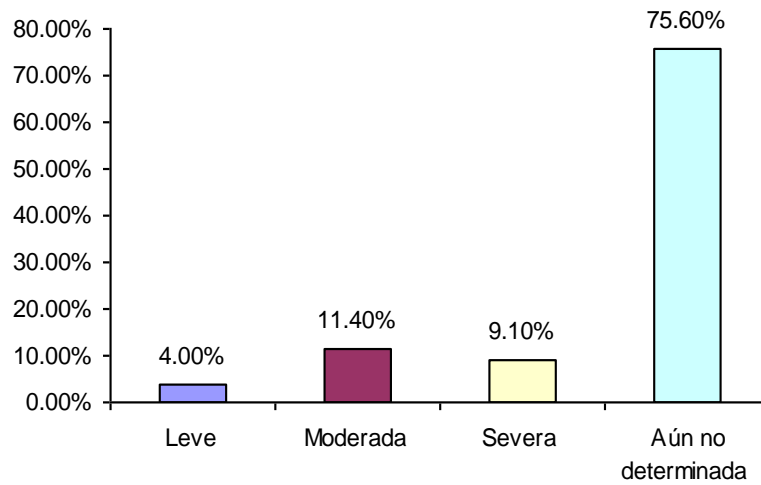
Fuente: Tabla 10

Gráfico 4. Tipos de Hemofilia de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 - 2006



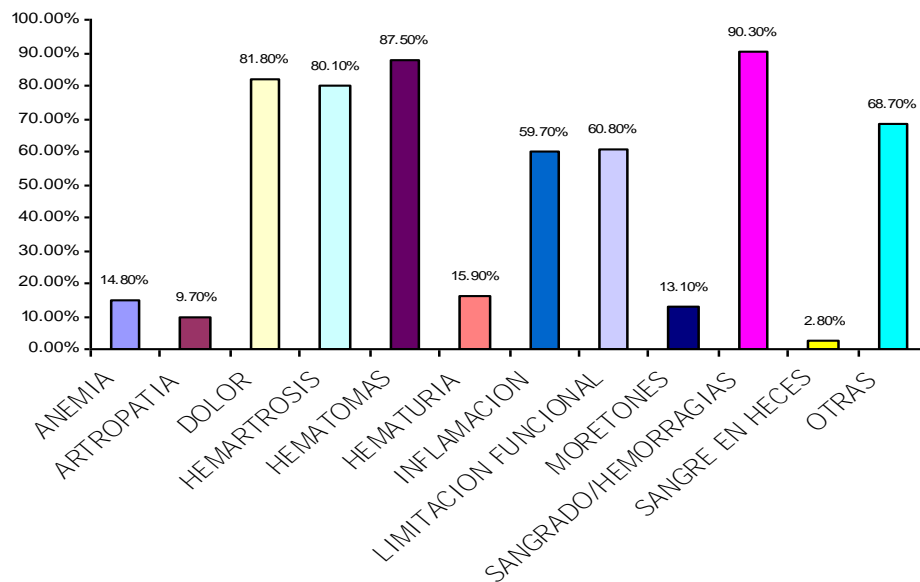
Fuente: Tabla 12

Gráfico 5. Severidad de la Hemofilia de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 - 2006



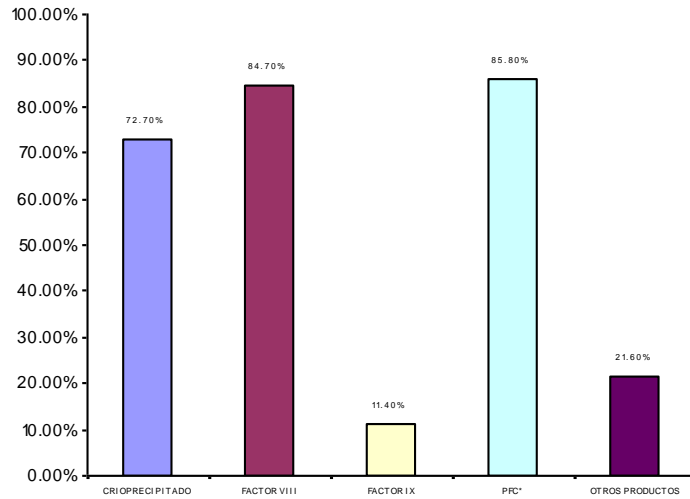
Fuente: Tabla 13

Gráfico 6. Manifestaciones clínicas de las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 - 2006



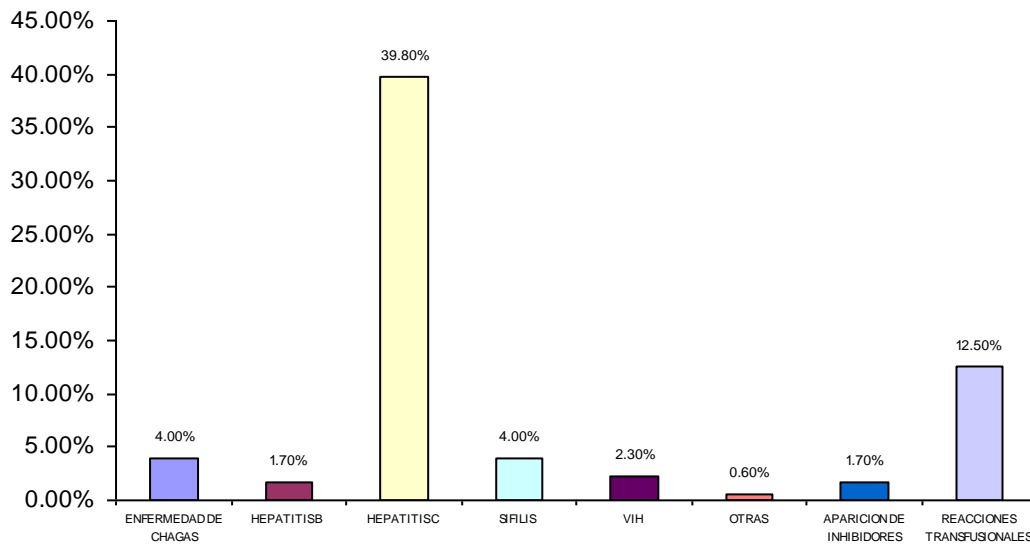
Fuente: Tabla 14

Gráfico 7. Componentes sanguíneos transfundidos a las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006



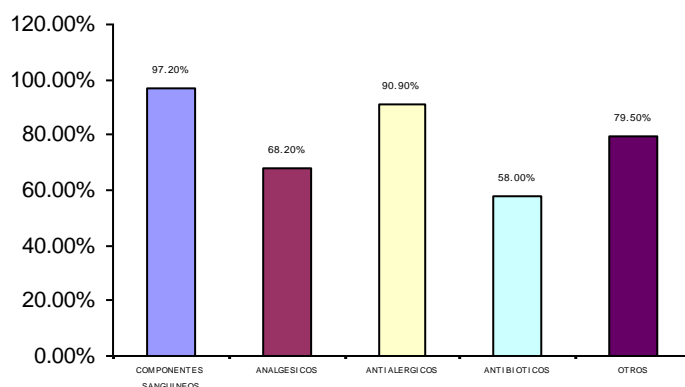
Fuente: Tabla 15

Gráfico 8. Enfermedades que adquirieron las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006



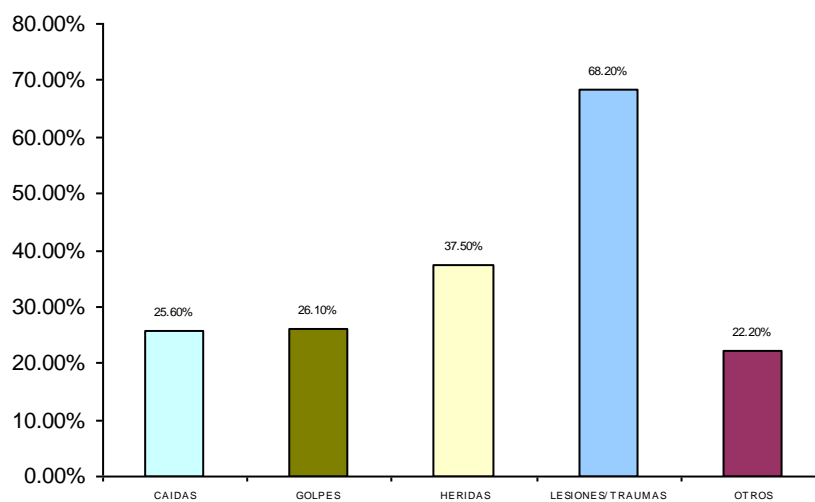
Fuente: Tabla 16

Gráfico 9. Tipo de tratamiento que recibieron las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006



Fuente: Tabla 21

Gráfico 10. Accidentes que tuvieron las personas con hemofilia atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000 – 2006



Fuente: Tabla 22

GLOSARIO

- ▶ **Amniocentesis:** (de amnios, picadura). f. Procedimiento diagnóstico empleado para obtener líquido amniótico para su estudio.

- ▶ **Artrocentesis:** (de artro, acción de pinchar). f. Punción quirúrgica de una cavidad articular con el objeto de aspirar líquido sinovial para su estudio.

- ▶ **Artropatía:** f. Término general empleado para designar cualquier enfermedad articular.

- ▶ **Crioprecipitado:** (CRIO o CPP) Es el hemocomponente que contiene el gel resultante de la congelación a 4°C, que resulta rico en Factor VIII de la coagulación (aproximadamente 80 UI), Factor I o Fibrinógeno (aproximadamente 250 mg) y Factor XIII.

- ▶ **Disfibrinogenemia:** f. Anomalía cualitativa en la molécula del fibrinógeno, por lo común transmitida como rasgo autosómico dominante, por la cual se inhibe con frecuencia la coagulación.

- ▶ **Disfunción:** f. Deterioro de una función o función anormal.

- ▶ **Enfermedad de von Willebrand:** Trastorno hemorrágico, transmitido como rasgo autosómico dominante, caracterizado por prolongación del tiempo de sangría, falta de adhesividad de las plaquetas, disminución de la agregación con ristocetina y una reducción concordante en los niveles del factor VIII, del factor de von Willebrand (VIII_{VWF}) y del antígeno relacionado con el factor VIII (VIII_{AGN}).

- ▶ **Fibrinólisis:** F. Disolución enzimática de la fibrina debida a la conversión de plasminógeno en plasmina.

- ▶ **Hematoma:** m. Sangre extravasada, generalmente coagulada, que se ha localizado dentro de un tejido o cavidad.

- ▶ **Hemartrosis:** *haemarthros, haemarthrosis* f. Dícese de la sangre que se encuentra en una cavidad articular. (Ortoped)

- ▶ **Hemofilia:** Enfermedad caracterizada por un trastorno en la coagulación de la sangre y por una fuerte tendencia a sangrar.

- ▶ **Hemofilia A:** Es un trastorno hemorrágico hereditario causado por la falta del factor de coagulación sanguínea VIII.

- ▶ **Hemofilia B:** Es un trastorno de la coagulación sanguínea hereditario causado por la deficiencia de una proteína en el plasma denominada factor IX, que afecta la propiedad de coagulación de la sangre.

- ▶ **Hemostasia:** f. Detención de una hemorragia ya sea por las propiedades fisiológicas de vasoconstricción y coagulación o por medios quirúrgicos. Estancamiento o detención del flujo sanguíneo en un vaso o un área anatómica.
- ▶ **Inhibidores:** Los inhibidores son anticuerpos del factor VIII o del factor IX que atacan y destruyen las proteínas de factor VIII y IX que se encuentran en los concentrados de factor de coagulación, haciendo que el tratamiento resulte ineficaz. Aparecen, casi exclusivamente, en pacientes con hemofilia severa.
- ▶ **Sinovitis:** f. Inflamación de la membrana sinovial. Puede producir dolor, especialmente durante el movimiento, y varios grados de tumefacción. Puede deberse a una enfermedad sistémica (artritis reumatoidea, gota) o a una infección bacteriana. El diagnóstico de la causa específica puede requerir el examen del líquido sinovial.