

**PREVALENCIA DE COAGULOPATÍAS EN PACIENTES QUE ACUDEN AL
BANCO DE SANGRE DE CARABOBO “LORENZO HANDS” UNIDAD
CHET QUINQUENIO 2010 – 2014**



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA Y PUERICULTURA
“HOSPITAL DE NIÑOS DR. JORGE LIZÁRRAGA”

PREVALENCIA DE COAGULOPATÍAS EN PACIENTES QUE ACUDEN AL
BANCO DE SANGRE DE CARABOBO “LORENZO HANDS” UNIDAD
CHET QUINQUENIO 2010 – 2014

Autor: Doralicia Sulbarán P.

Valencia, Septiembre de 2015



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA Y PUERICULTURA
“HOSPITAL DE NIÑOS DR. JORGE LIZÁRRAGA”



Tutor Clínico

Dra. Katuska Nuñez

Pediatra puericulto y Hematólogo

Tutor Estadístico y Metodológico:

Lic Amilcar Perez

Valencia, Septiembre de 2015

DEDICATORIA

A Dios todo poderoso, a mis padres comprensivos y amorosos que con esfuerzo y dedicación hicieron posible que alcanzara ser médico, a mi esposo y gran compañero de vida, que gracias a su compañía se hizo posible cumplir esta meta tan importante. Dedico especialmente a mis dos hijos, cuyo logro dedico para su futuro.

AGRADECIMIENTO

Agradezco enormemente a Dios por darme la vida, Salud e inteligencia, a mis padres Ítalo Sulbaran y Jusbys Parra de Sulbaran por darme la guía desde mis primeros pasos para ser una persona bien. Agradezco grandemente a mi esposo José Amaya por el apoyo y compañía incondicional y a su madre Gladys Juarez. A mis tutores Dra. katuska Núñez y a el Lic. Amílcar Pérez por sus conocimientos, a la Dra Yelitza Rocca por su colaboración, así como también extendo un merecido agradecimiento a mis dos Compañeras de Guardia Amyibel Parada y Gabriela Rivero que tendieron sus mano en cada día de este difícil transitar dentro del postgrado

ÍNDICE

	Pág.
DEDICATORIA	V
AGRADECIMIENTO	VI
INDICE GENERAL	VII
RESUMEN	VII
ABSTRACS	IX
INTRODUCCIÓN	1
MATERIALES Y METODOS	7
RESULTADOS	9
DISCUSION	14
CONCLUSION	16
RECOMENDACIONES	18
REFERENCIAS	20
ANEXOS	22



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA Y PUERICULTURA
“HOSPITAL DE NIÑOS DR. JORGE LIZÁRRAGA”



PREVALENCIA DE COAGULOPATÍAS EN PACIENTES QUE ACUDEN AL
BANCO DE SANGRE DE CARABOBO “LORENZO HANDS” UNIDAD
CHET QUINQUENIO 2010 – 2014

RESUMEN

Las coagulopatias son enfermedades por déficit congénito de los factores de la coagulación. Este estudio permitió identificar la prevalencia de coagulopatía de pacientes pediátricos que acuden al banco de sangre Lorenzo Hands unidad CHET durante el periodo 2010-2014. **Materiales y Metodos:** El tipo de investigación fue observacional, descriptivo, no experimental, transversal, prospectiva y retrospectiva. La población está representada por la totalidad de pacientes adultos y pediátricos referidos al Banco de Sangre Carabobo Unidad CHET “Lorenzo Hands” en el periodo antes precisado, siendo la muestra niños entre 1 y 18 años, el instrumento consistió en una ficha de registro donde se objetivó la información a través de revisión de la historia clínica. Luego se analizó la muestra con las técnicas de la Estadística descriptiva bivariada. **Resultado:** de un universo de 185 pacientes que acuden al programa de hemofilia del banco de sangre, se seleccionó una muestra de 49 entre niños y adolescente con presencia de coagulopatía. El grupo por edad predominante fue el de los escolares 46,94%, seguidos de los adolescentes con un 36,73%, en su mayoría masculino con un 93,88%, mientras que el femenino representó sólo un 6,12%. La hemofilia tipo A representó un 69,39% de las coagulopatía. La manifestación clínica más frecuente entre los paciente fue la hemartrosis con un 51,02%. El factor VIII plasmático de Quimbiotec® es el tratamiento de elección, siendo el mayormente indicado. Predominaron aquellos pacientes donde no fue realizada la prueba de inhibidor plasmático. **Conclusión:** La hemofilia es la enfermedad más prevalente, se les proporciona ampliamente el tratamiento con factor VIII Quimbiotec® y se necesita mayores espacios para la recuperación, seguimiento.

Palabras Claves: Coagulopatías, Hemofilia, Pacientes pediátricos.



**UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA Y PUERICULTURA
“HOSPITAL DE NIÑOS DR. JORGE LIZÁRRAGA”**

**PREVALENCIA DE COAGULOPATÍAS EN PACIENTES QUE ACUDEN AL
BANCO DE SANGRE DE CARABOBO “LORENZO HANDS” UNIDAD
CHET QUINQUENIO 2010 – 2014**

SUMMARY

Coagulopathies diseases are congenital deficiency of coagulation factors. This study identified the prevalence of coagulopathy patients attending the blood bank unit CHET Lorenzo Hands during the period 2010-2014. Materials and Methods: The research was observational, descriptive, not experimental, transversal, prospective and retrospective. The population is represented by all referrals adult and pediatric patients Blood Bank Carabobo Unit CHET "Lorenzo Hands" in the period previously stated, with the children shown from 1 to 18, the instrument consisted of a registration where It aimed to information through review of the clinical history. The sample techniques Descriptive statistics bivariada. Result was then analyzed: a universe of 185 patients attending the program hemophilia blood bank, a sample of 49 children and adolescents between the presence of coagulopathy was selected. The predominant age group of schoolchildren was 46.94%, followed by adolescents with 36.73%, mostly male with 93.88%, while women represented only 6.12%. Hemophilia A, represented 69.39% of coagulopathy. The most common clinical manifestation among patients with hemarthrosis was 51.02%. The plasma factor VIII of Quimbiotec ® is the treatment of choice, being primarily directed. They predominated patients where no testing was conducted inhibitor plasma. Conclusion: Hemophilia is the most prevalent disease, it is widely provides treatment with factor VIII Quimbiotec® and greater opportunities for recovery, monitoring is needed.

Keywords: coagulopathies, hemophilia, pediatric patients.

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades hemorrágicas, por alteraciones de los componentes de coagulación y fibrinólisis, dan cuenta del 25% de las enfermedades hemorrágicas en los niños. Las alteraciones de los componentes de coagulación pueden ser por alteraciones cuantitativas y cualitativas; y estas a su vez, pueden ser congénitas o adquiridas. Entre las enfermedades más destacadas están las siguientes: Deficiencia de Protombina, deficiencia de factor VIII y IX, Enfermedad de Von Willebrand, deficiencia de factor 10 entre otras ⁽¹⁾.

Las coagulopatías constituyen un grupo de enfermedades en las que existe deficiencia congénita de los factores de la coagulación, constituyendo las hemofilias las más frecuentes y prevalentes debido a su carácter genético. Se ha descrito desde épocas remotas; los escritos talmúdicos permitieron inferir muertes secundarias a hemorragias por la circuncisión practicada a grupo de hermanos varones de ciertas familias. ^(1,3)

La hemofilia es la enfermedad hemorrágica heredada más común. Del grupo de enfermedades del componente de coagulación y fibrinólisis correspondiendo el 60%, del total de las enfermedades, la hemofilia A el 85% y el 15% la Hemofilia B. ^(3,11)

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 procoagulante. La síntesis de la fracción procoagulante, que se lleva acabo principalmente en el hígado, pero también en pulmón 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 en el cromosoma 12. Ambas fracciones circulan juntas para cumplir las funciones homeostáticas que les corresponden.

El factor IX es producido en el hígado y es dependiente de vitamina K; su síntesis es codificada por el brazo largo del cromosoma X. La deficiencia del factor VIII y IX no permitirá que se lleve a cabo una primera fase de la coagulación adecuada, lo que conlleva a la no formación de un buen tapón de fibrina lo que en última instancia es responsable de que los pacientes hemofílicos no sean capaces de responder a retos hemostáticos.

Las hemofilias se clasifican según su gravedad, cantidad de factor VIII y IX que el paciente es capaz de producir. Una unidad de un factor de coagulación es la cantidad de este que se encuentre en un mililitro de plasma. La hemofilia es grave en la que el paciente produce menos del 1% del factor; la hemofilia moderada de 1% al 5% y la hemofilia leve más de 5%.^(4,16)

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

Los síntomas pueden manifestarse desde la época de recién nacido en los casos graves con sangrado prolongado por el muñón umbilical, cefalohematomas o hemorragias postquirúrgicas. La hemorragia del Sistema

nervioso central ocurre del 1 al 2% de estos neonatos.^(1,13,15) En el lactante, se suele manifestar como pequeños hematomas submucosos cuando se produce la erupción dental. Cuando empieza a gatear y caminar aparecen hematomas en nalgas rodillas y espalda.

Entre las complicaciones más comunes se pueden mencionar la Hemartrosis: es la hemorragia dentro de la cavidad articular ocurre en orden descendente con frecuencia en rodilla, tobillos, codos y otras articulaciones. Su origen generalmente traumático, inicia con sensación de fastidio en la zona complicada frecuentemente con artropatía crónica.^(2,15) Los Hematomas secundarias a traumatismos, gastrointestinales, mucosos, y en el sistema nervioso central.

El inhibidor es una inmunoglobulina que neutraliza, impide o degrada el factor de la coagulación hacia el que está dirigido. Ocurre en 25% de los casos con HA y en 15% de las HB. El cuadro clínico del paciente con inhibidor no difiere mucho del que no lo tiene, sin embargo, su presencia repercute significativamente en la esperanza y calidad de vida, y el control de la hemorragia es más difícil y es menos predecible.^(12,15,16) .

El diagnóstico de las coagulopatías se realiza sobre la base a los hallazgos clínicos, determinación del tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina y dosificación de factores de coagulación.⁽²⁾

El gene del Von Willwbrand es codificado en el cromosoma 12., de gran tamaño (178 kb) y compuesto por 52 exones, lo que dificulta su análisis genético molecular. La proteína se sintetiza en dos tipos de células: endotelio vascular y megacariocitos.

La EVW es considerada como un rasgo ya sea cuantitativo (tipo 1 y tipo 3) o cualitativo (tipo 2). EVW tipo 1 Esta es la forma más común de la EVW y representa cerca del 80% de todos los casos. El trastorno es transmitido como rasgo autosómico dominante con penetración incompleta. La enfermedad tipo 1 se caracteriza por una reducción de leve a moderada (0.45-0.05 U/mL) en las concentraciones plasmáticas de FVW.

El FVW es normal desde el punto de vista funcional, y la concentración plasmática de la actividad coagulante del factor VIII (FVIII) se reduce en proporción a la concentración de FVW. Los pacientes manifiestan un espectro de síntomas de hemorragias mucocutáneas cuya gravedad por lo general está correlacionada con el nivel de su deficiencia de FVW. EVW tipo 3 La EVW tipo 3 tiene una prevalencia de 1 a 3 personas por millón en la mayoría de las poblaciones, aunque en algunos lugares donde los matrimonios consanguíneos son frecuentes la prevalencia es considerablemente mayor. El trastorno se hereda como rasgo autosómico recesivo y la mayoría de los padres de pacientes con enfermedad tipo 3 muestran pocos, si no es que nulos, síntomas hemorrágicos. En la enfermedad tipo 3, las concentraciones de FVW siempre son menores a 0.05 U/mL y con frecuencia indetectables. La concentración plasmática de FVIII:C se reduce a entre 0.01 y 0.10 U/mL. Estos pacientes manifiestan graves hemorragias mucocutáneas recurrentes, así como frecuentes hemorragias musculoesqueléticas y en tejidos blandos. ^(2,18,19).

Mundialmente los estudios sobre las coagulopatía se mantienen constantes con prevalencias en todos los países sin distinción de raza, grupo étnico ni meridianos.

En Venezuela se han realizados estudios experimentales y descriptivos sobre la identificación de los paciente control del tratamiento y presencia de inhibidores plasmáticos a los factores de la coagulación exógenos de los pacientes, sin embargo ante la real necesidad de actualizarlos, se han llevado a cabo estudios de investigación. En vista de que las hemofilias son las enfermedades mejor documentadas por su amplia prevalencia se destacara el estudio planteado.

En Mexico en el año 2013, Guillermo Salinas-Escudero, Rosa María Galindo-Suárez, Kely Rely, María Fernanda Carrillo-Vega, Emilio Muciño-Ortega, realizaron una evaluación económica del manejo profiláctico versus tratamiento sobre demanda, demostrando que el costo se incrementa sobre la demanda en cuanto a cantidad de medicamento se refiere sin embargo el ahorro en cuanto a estancia hospitalaria y reducción sangrado e incremento en la calidad fue sustancial por lo que el sistema de salud Mexicano invierte grandes sumas de dinero es una alternativa costo-efectiva para reducir sangrados de acuerdo con la disponibilidad de pago establecida por las autoridades de salud en México. ⁽⁶⁾

En el 2012, Castillo-González, en un artículo de la revista cubana de inmunología y hematología, destaca los aspectos históricos, genéticos clínicos y avances realizados en los últimos 5 años referentes a la hemofilia destacando que constituye más del 85% de prevalencia de todas las coagulopatía. ⁽⁴⁾

Así mismo Morosini, Dalgarrondo, Mezzano y colaboradores en 2012 realizaron análisis retrospectivo de los niños con coagulopatias que acudían a la emergencia pediátrica del hospital Pereira Rossell de Uruguay Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo en el período comprendido entre el 1

de enero de 2012 y el 31 de mayo de 2013, donde caracterizaron el tipo de niños que consultaban al hospital, tomando en cuenta la severidad de la enfermedad y el tipo de manifestación clínica, presencia de inhibidores, obteniendo que el 90% eran portadores de hemofilia A, reportando una muestra de 46 niños entre 1 y 16 años muchos consultantes recurrentes, presentaban factores inhibidores⁽⁵⁾.

Específicamente en Venezuela, en el año 2011 Bimanis, Rojas, Tovar y Vargas. Realizaron la determinación de presencia de inhibidor de factor VIII en los pacientes del banco de sangre Carabobo unidad CHET, observando que el 69,9% (n=27 casos) fue frecuente la presencia de inhibidor anti VIII, y los niveles de estos no se asociaron a la gravedad de la hemofilia ni la edad, manifestaciones clínicas ni dosis recibida de FVIII o el tipo de tratamiento recibido.⁽⁷⁾

En la unidad de Banco de Sangre Lorenzo Hands Unidad CHET, se lleva a cabo el control, seguimiento y abordaje de las complicaciones agudas y crónicas de la hemofilia A y B, déficit de factor VII y X, de la enfermedad de Von Willebrand, en pacientes de todos los grupos por edad, por lo que se plantearon los presentes objetivos.

OBJETIVO GENERAL: Analizar la prevalencia de Coagulopatía en Pacientes que acuden al Banco de Sangre “Lorenzo Hands” Unidad CHET en el quinquenio 2010 – 2014 Valencia Estado Carabobo.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS: Clasificar a los pacientes con presencia de coagulopatía según el grupo por edad y el sexo. Identificar el tipo de coagulopatía más frecuente según el sexo. Caracterizar las manifestaciones

clínicas más frecuentes en los pacientes estudiados. Describir el tratamiento de elección recibido e Identificar presencia de inhibidor al factor plasmático recibido en los pacientes estudiados La identificación de todas las manifestaciones hemorrágicas y su control son un reto para el pediatra a fin de evitar la discapacidad a cortas edades, así como alcanzar un nivel de comprensión, aceptación y cambio de vida que ameritan las familias con hemofilia.

MATERIALES Y MÉTODOS

El tipo de investigación adoptado fue el Observacional – Descriptivo, el cual busca especificar propiedades características y rasgos importantes de cualquier fenómeno que se analice, ya que describe tendencias de un grupo o población.⁽⁷⁾ En este sentido, el estudio se basó en la observación, descripción y análisis del fenómeno de interés, en este caso, representado por la presencia de coagulopatías.

El diseño adoptado para el presente estudio fue no experimental, ya que se realizó sin manipular en forma deliberada las variables, tal y como se presentan en su contexto real y en un tiempo determinado, para luego analizarlo.⁽⁷⁾ En este mismo sentido, según la temporalidad la investigación es de tipo transversal y retrospectiva, puesto que los eventos de interés se observaron en el transcurso de un período de tiempo establecido prospectivo y retrospectivo puesto que expresaron los datos en el pasado (Enero del 2010 y diciembre del 2014).⁽⁸⁾

En la actualidad hay un registro total de 185 pacientes en el programa de hemofilia. La muestra fue de tipo no probabilística, deliberada, conformada por todos los pacientes entre 1 y 18 años diagnosticados con cualquier coagulopatía durante el periodo Enero de 2010 hasta Diciembre de 2014 excluyéndose a los menores de 1 mes de vida por que se encontraban ingresados en los retenes de la CHET y los adultos mayores de 18 años, así mismo los pacientes fallecidos y los que abandonaron el control ambulatorio, siendo éstos los únicos criterios de inclusión.

Para la recolección de los datos se utilizará la técnica de la revisión documental, que consiste en obtener información de una serie de

documentos (historia clínica) donde se ha recopilado información previamente, mediante la lectura de la historia clínica se obtendrán datos importantes del paciente que conformará la muestra final. ⁽⁸⁾

Como instrumento se diseñó una ficha de registro, la cual contiene un listado de variables a investigadas, las mismas presentaron sus respectivos espacios en blanco donde se objetivó la información necesaria como resultado de la revisión de la historia clínica.⁽⁹⁾ En este sentido la ficha de registro fue diseñada por la investigadora de manera que su llenado fue de manera sencilla y práctica (Ver anexo A).

Una vez recopilado los datos, se sistematizaron en una tabla maestra en Microsoft® Excel, para luego analizarlos con las técnicas de la Estadística descriptiva bivariada a partir de tablas de distribuciones de frecuencias y de contingencia según los objetivos específicos propuestos.

A la variable edad se le calculó media \pm error estándar, dato mínimo, máximo, coeficiente de variación y se comparó según el sexo a partir de la prueba de hipótesis para diferencia entre medias (t student). Se adoptó como nivel de significancia estadística P valores inferiores a 0,05. Todo se realizó a partir del procesador estadístico Statgraphics Plus 5.1.

RESULTADOS

En el banco de sangre Carabobo Lorenzo Hands unidad CHET, se atiende un universo total de 185 pacientes, en su mayoría pacientes hemofílicos en vista de no pertenecer a ninguna filial, enviándose a los pacientes con otras coagulopatías poco frecuentes al banco municipal de sangre del distrito capital. Se registró una edad promedio de 19,75 años \pm 1,40. Donde las pacientes del sexo femenino registraron una edad promedio de 18,8 años \pm 14,41, mientras que los del sexo masculino registraron una edad promedio de 19,79 años \pm 2,93, no encontrándose una diferencia estadísticamente significativa entre ambos promedios ($t = -0,16$; P valor = 0,8743 > 0,05).

La muestra motivo de estudio fueron solo los pacientes pediátricos, que cumplen con los criterios de inclusión, con un total de 49 pacientes entre 1 y 18 años, con presencia de coagulopatías, se registró una edad promedio de 9,78 años \pm 0,65. Donde las pacientes del sexo femenino registraron una edad promedio de 10,67 años \pm 5,74, mientras que los del sexo masculino registraron una edad promedio de 9,72 años \pm 1,38, no encontrándose una diferencia estadísticamente significativa entre ambos promedios ($t = 0,35$; P valor = 0,7290 > 0,05).

TABLA N° 1
CLASIFICAR A LOS PACIENTES CON PRESENCIA DE COAGULOPATÍA
SEGÚN EL GRUPO ETARIO Y EL SEXO. PROGRAMA DE HEMOFILIA DE
BANCO DE SANGRE DE CARABOBO “DR. LORENZO HANDS”
UNIDAD CHET QUINQUENIO 2010 – 2014

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
	f	%	f	%	f	%
Lactante mayor	0	0	2	4,08	2	4,08
Pre escolar	0	0	6	12,24	6	12,24
Escolar	1	2,04	22	44,90	23	46,94
Adolescente	2	4,08	16	32,65	18	36,73
Total	3	6,12	46	93,88	49	100

Fuente: Historias clínicas del banco de sangre 2014.

El grupo etario es el de los escolares (46,94%= 23 casos) seguidos de los adolescentes (36,73%= 18 casos) 93,88% (46 casos) del sexo masculino, mientras que el femenino representó sólo un 6,12% (3 casos).

TABLA N° 2
TIPO DE COAGULOPATÍA MÁS FRECUENTE SEGÚN EL SEXO.
PROGRAMA DE HEMOFILIA DE BANCO DE SANGRE DE CARABOBO
“DR. LORENZO HANDS” UNIDAD CHET QUINQUENIO 2010 – 2014

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
	F	%	F	%	F	%
Coagulopatía						
Hemofilia A	1	2,04	33	67,35	34	69,39
Hemofilia B	0	0	9	18,37	9	18,37
Déficit de factor VII	1	2,04	2	4,08	3	6,12
En estudio	1	2,04	0	0	1	2,04
Von Willenbbrand	0	0	1	2,04	1	2,04
Déficit de factor X	0	0	1	2,04	1	2,04
Total	3	6,12	46	93,88	49	100

Fuente: Historias clínicas del banco de sangre 2014.

En cuanto al tipo de coagulopatía, predominó la hemofilia tipo A con un 69,39% (34 casos), donde 33 casos son del sexo masculino y sólo uno del sexo femenino. El segundo tipo de coagulopatía más frecuente fue la hemofilia tipo B (18,37%= 9 casos) todos del sexo masculino. Se encontraron 3 casos de déficit del factor VII (6,12%= 3 casos) y 1 caso de Von Willebrand.

TABLA N° 3
MANIFESTACIONES CLÍNICAS MÁS FRECUENTES EN LOS PACIENTES
ESTUDIADOS. PROGRAMA DE HEMOFILIA DE BANCO DE SANGRE DE
CARABOBO “DR. LORENZO HANDS” UNIDAD CHET
QUINQUENIO 2010 – 2014

Manifestaciones clínicas	F	%
Hemartrosis	24	48,98
Epistaxis	7	14,29
Hematomas	5	10,20
Sangramiento dentario	4	8,16
Epitaxis + Hematomas	3	6,12
Hemartrosis + Epistaxis	3	6,12
Hematomas + Hemartrosis	1	2,04
Hematomas + hemorragia craneal	1	2,04
Sangramiento Espontáneo + Epistaxis + Hemartrosis	1	2,04
Total	49	100

Fuente: Historias Clínicas del banco de sangre 2014.

La manifestación clínica predominante fue la hemartrosis con un 48,98% (24 casos), destacando la hemartrosis de codo y la de tobillo (3 casos por igual) seguida de la de rodilla (2 casos). La epistaxis representó la segunda

manifestación más frecuente (14,29%= 7 casos) y los hematomas representaron un 10,20% (5 casos).

TABLA N° 4
TRATAMIENTO DE ELECCIÓN RECIBIDO. PROGRAMA DE HEMOFILIA
DE BANCO DE SANGRE DE CARABOBO “DR. LORENZO HANDS”
UNIDAD CHET QUINQUENIO 2010 – 2014

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
	F	%	F	%	F	%
Factor VIII Quimbiotec®	1	2,04	32	65,31	33	67,35
Factor VIII Inmunate®	0	0	5	10,20	5	10,20
Sin tratamiento	2	4,08	3	6,12	5	10,20
Factor IX Immunine®	0	0	1	2,04	1	2,04
Factor VIII Feiba®	0	0	1	2,04	1	2,04
Factor IX Aimafix®	0	0	1	2,04	1	2,04
Factor VII NovoSeven®	0	0	1	2,04	1	2,04
Factor VIII Recombinante Kogenate®	0	0	2	4,08	2	4,08
Total	3	6,12	46	93,88	49	100

Fuente: Historias Clínicas del banco de sangre 2014.

El tratamiento mayormente recibido fue el Factor VIII plasmático de Quimbiotec® (67,35%= 33 casos) siendo el mayormente indicado en el sexo masculino (32/46). El segundo tratamiento más frecuente fue el Inmunate® factor VIII plasmático (10,20%= 5 casos) y similar proporción no tenían ningún tratamiento prescrito (5 casos) ya que son hemofilias leves con títulos de factor mayor al 30%.

TABLA N° 5
PRESENCIA DE INHIBIDOR AL FACTOR PLASMÁTICO RECIBIDO EN
LOS PACIENTES ESTUDIADOS DEL BANCO DE SANGRE DE
CARABOBO “DR. LORENZO HANDS”
UNIDAD CHET QUINQUENIO 2010 – 2014

Sexo	Femenino		Masculino		Total	
	FR	%	FR	%	FR	%
No realizado	3	6,12	27	55,10	30	61,22
Positivo	0	0	8	16,33	8	16,33
Negativo	0	0	11	22,45	11	22,45
Total	3	6,12	46	93,88	49	100

Fuente: Historias Clínicas del banco de sangre 2014.

Predominaron aquellos pacientes donde no fue realizada la prueba de inhibidor plasmático (61,22%= 30 casos) y de aquellos que la realizaron se tiene que fueron más frecuentes aquellos que resultaron positivos (16,33%= 8 casos), mientras que los que resultaron negativos registraron un porcentaje algo inferior (22,45%= 11 casos).

DISCUSIÓN

Entre los 49 pacientes pediátricos con presencia de coagulopatía se registró una edad promedio de 9,78 años \pm 0,65. Donde las pacientes del sexo femenino registraron una edad promedio de 10,67 años \pm 5,74, mientras que los del sexo masculino registraron una edad promedio de 9,72 años \pm 1,38, no encontrándose una diferencia estadísticamente significativa entre ambos promedios ($t = 0,35$; P valor = $0,7290 > 0,05$). Resultado muy similar al obtenido por Morosi et al, en su estudio del 2012 en donde el promedio de edad fue de 9.75 años, ellos no obtuvieron pacientes del sexo femenino, y su muestra excluyó a los pacientes entre 17 y 18 años, que en nuestra Unidad de banco de Sangre son tomados parte de la población adolescente. ⁽⁵⁾

El grupo de edad predominante fue el de los escolares (46,94%= 23 casos) seguidos de los adolescentes (36,73%= 18 casos). Esto es determinado por el compromiso de los padres que los lleva a acudir a las consultas regularmente, las actividades académicas y la poca experiencia de educadores ante los deportes lleva a estos niños a aumentar el riesgo de sufrir traumatismos, incrementando los motivos para consultar.

En cuanto al tipo de coagulopatía más frecuente, predominó la hemofilia tipo A con un 69,39% (34 casos), donde 33 casos eran del sexo masculino y sólo uno del sexo femenino. El segundo tipo de coagulopatía más frecuente fue la hemofilia B (18,37%= 9 casos) todos del sexo masculino. Se encontraron 3 casos de déficit del factor VII (6,12%= 3 casos). Sabiendo que es una herencia ligada al cromosoma X, así mismo, se destaca en nuestro trabajo debido a que todos los pacientes con coagulopatías son incorporados al

programa de hemofilia y los demás déficit son enviados al banco municipal de sangre de Caracas para realizar el diagnóstico de la cuantificación de factor deficiente.

La manifestación clínica más frecuente entre los pacientes con coagulopatias fue la hemartrosis con un 51,02% (25 casos), en segundo lugar se presentó la epistaxis (28,57%= 14 casos) y en tercer lugar los hematomas (24,49%= 12 casos). Morosi en su estudio no categorizo las manifestaciones descritas en este estudio, solo estableció las consultas como hemorragias y traumatismos, por lo cual no cabe comparación entre los dos estudios.⁵

El tratamiento mayormente recibido fue el factor VIII de Quimbiotec® (67,35%= 33 casos) siendo el mayormente indicado en el sexo masculino (32/46) debido al 69% de casos de hemofilia A. El segundo tratamiento más frecuente fue el Inmunate® VIII (10,20%= 5 casos) y similar proporción no tenían ningún tratamiento prescrito (5 casos). Esto se debe a que fueron pacientes con hemofilias leves con títulos menores mayores al 30%. Los 4 pacientes con déficit de factor VII, y los Von Willebrand no recibían tratamiento por no requerirlo encontrándose en seguimiento.

Predominaron aquellos pacientes donde no fue realizada la prueba de inhibidor plasmático (61,22%= 30 casos) y de aquellos que la realizaron se tiene que fueron más frecuentes aquellos que resultaron positivos (16,33%= 8 casos), mientras que los que resultaron negativos registraron un porcentaje algo inferior (22,45%= 11 casos), sin embargo los niveles no exceden de 1 unidad Bethesda por lo que no se modifica la terapéutica. La causa por la cual los pacientes no realizan el inhibidor es porque no acuden al laboratorio.

CONCLUSIONES

1. Entre los pacientes con presencia de coagulopatía se registró una edad promedio de 19,75 años \pm 1,40. Donde las pacientes del sexo femenino registraron una edad promedio levemente mayor que los del sexo masculino, no encontrándose una diferencia estadísticamente significativa entre ambos promedios ($P > 0,05$).
2. El grupo de edad predominante fue el de escolares seguidos en segundo lugar de los adolescentes. En cuanto al sexo predominó significativamente el masculino por encima del femenino motivado a la herencia ligada al sexo de las hemofilias.
3. El tipo de coagulopatía más frecuente fue la hemofilia tipo A con predominio del sexo masculino y sólo uno del sexo femenino. El segundo tipo de coagulopatía más frecuente fue la hemofilia tipo B, todos del sexo masculino. Se encontraron 4 casos de enfermedad de Von Willenbrand presentándose en similar proporción en ambos sexos.
4. La manifestación clínica predominante fue la hemartrosis, de entre las cuales predominó la de rodilla, seguida por la hemartrosis de codo y de tobillo. La epistaxis representó la segunda manifestación más frecuente y los hematomas en tercer lugar.
5. El tratamiento mayormente recibido fue el factor VIII plasmático de Quimbiotec®, siendo el mayormente indicado en ambos sexos. El segundo tratamiento más frecuente fue el Inmunate® factor VIII plasmático.

6. Predominaron aquellos pacientes donde no fue realizada la prueba de inhibidor plasmático y de aquellos que la realizaron se tiene que fueron más frecuentes aquellos que resultaron positivos, sin embargo con títulos menores a 1 unidad Bethesda que no requieren de cambio de tratamiento sino de seguimiento.

RECOMENDACIONES

El presente estudio permitió determinar la prevalencia de las coagulopatias, evidenciando que los niños acuden con regularidad a la consulta de la unidad en donde se les proporciona el tratamiento de hemorragias profiláctico y de rescate consecuentemente.

Se propone la actualización y educación continua del equipo especialistas que hacen vida en la Ciudad Hospitalaria Enrique Tejeras, entre los que destacan traumatólogos, cirujanos infantiles, fisioterapeutas, odontólogos entre otros; que realizan la atención inmediata del niño y adolescente, con el fin de garantizar un efectivo abordaje que permitan la incorporación pronta de los paciente a su vida diaria.

En el mismo orden de ideas, se necesita la capacitación permanente del personal de enfermería que atienden los pacientes en las unidad ambulatorias y en todos los hospitales, lo que es de vital importancia para la canalización de sus referencias y aplicación de tratamiento, así mismo esto permitirá darle un enfoque preventivo a la gran gama de dudas que surjan en los padres.

Se recomiendo a las autoridades de la Ciudad Hospitalaria, realizar esfuerzos para incorporar especialistas en hematología que den apoyo en la unidad, garantizando a diario la atención de los pacientes en vista que solo se cuenta con un hematólogo en el área.

Se requiere de un espacio físico acorde, con consultorios amplios y un área de informática donde se lleve a cabo la digitalización de las historias clínicas,

informes para tratamiento, registros y archivadores de resultados de laboratorios y estudios complementarios.

Se deben establecer políticas de salud en la educación de donantes voluntarios de sangre para la obtención de hemocomponentes, campañas en liceos, y universidades, así como organismos públicos, lo cual aportará un beneficio importante ya que el plasma es utilizado en el plan de intercambio con la empresa Quimbiotec®

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Correa J, Gómez J, Posada R. Fundamentos de Pediatría. 4ta Edición. corporación para investigaciones biológicas. Colombia 2012: 268 – 277.
2. Behrman R, Kliegman R, Jenson H, Nelson Tratado de Pediatría. 17ª edición. Elsevier. España 2004.
3. Dávila Narváez M, tesis de grado master epidemiología. Documento electrónico. Nicaragua 2007
4. Carrillo-Esper Raúl, Sánchez-Zúñiga Martín de Jesús, Elizondo-Argueta Sandra, Visoso-Palacios Porfirio, Carrillo-Córdova Jorge Raúl. Factor VII recombinante activado en pacientes no hemofílicos con hemorragia aguda grave en la Unidad de Terapia Intensiva. Gac. Méd. Méx [revista en la Internet]. 2006 Oct [citado 2014 Jul 02]; 142(5): 369-376. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0016-38132006000500002&lng=es.
5. 5) Morosini Fabiana, Dalgarrondo Alicia, Mezzano Rossana, Lemos Felipe, Boggia Beatriz, Dall'Orso Patricia et al . Hemofilias: análisis de consultas en el Departamento de Emergencia Pediátrica del Centro Hospitalario Pereira Rossell. Arch. Pediatr. Urug. [revista en la Internet]. 2014 Dic [citado 2015 Oct 02] ; 85(4): 220-225. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492014000400003&lng=es.

6. Salinas-Escudero Guillermo, Galindo-Suárez Rosa María, Rely Kely, Carrillo-Vega María Fernanda, Muciño-Ortega Emilio. Análisis del costo y la efectividad de los esquemas de administración de factores de coagulación para el manejo de niños con hemofilia A en México. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. [revista en la Internet]. 2013 Ago [citado 2015 Oct 01] ; 70(4): 290-298. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462013000400004&lng=es.
7. Bimanis Judith, Rojas María, Tovar Melissa, Vargas Heiddy. Concentración de inhibidores anti VIII en pacientes con hemofilia A que acudieron a una consulta hematológica. Salus [revista en la Internet]. 2012 Dic [citado 2014 Jul 16] ; 16(3): 026-032. Disponible en: http://www2.scielo.org.ve/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1316-71382012000300007&lng=es.
8. Hernández, Fernández y Baptista. Metodología de la Investigación. Cuarta edición. Mac Graw Hill editores. México D.F. México. 2006:103,104, 205
9. Londoño J. Metodología de la Investigación epidemiológica. 3ª edición. Editorial Manual moderno S. A. Bogotá. Colombia. 2004:7
10. Arias F. El Proyecto de Investigación. (6a. ed.). Editorial Episteme. Caracas. Venezuela. 2010: 48, 54

11. López Puertas E, Urbina J, Blanck, E, Granadillo D, Blanchard M, García J, Vargas P, Chiquito A. Bioestadística – Herramienta de la investigación. CDCH – UC. Valencia. Venezuela. 1998; 1: p 13, 45,46
12. Rudolph D. Rudolph A. Hosteter M. Lister G Siegel N. Pediatría de Rudolph. 21 Edición. España. Mc Graw-Hill 1730.
13. Weinberg S. Prose N. Kristal L. Dermatología Pediátrica. 3ra edición. España. Mc Graw-Hill. 256.
14. Mellado M. Calvo R. Rojo P. Infectología Pediátrica Básica. 1ra edición. España. Editorial Medica Panamericana. 133.
15. Camistol J. Arrollo H. Arguelle P. Ruginery V. Neurología para Pediatras. España. Editorial Medica panamericana. 33.
16. Casado J. Serrano A. Ros P. Otheo E. Urgencia y tratamiento del Niño grave. 5ta Edición. España Editorial Oceano/Ergon. 1267.
17. Sadler JE, Budde U, Eikenboom JC, Favaloro EJ, Hill FG, Holmberg L et al. Update on the pathophysiology and classification of von Willebrand disease: a report of the Subcommittee on von Willebrand Factor. J Thromb Haemost 2006; 4:2103-2114.
18. Alonso E. Rubio S. Sanchez M T. Vision Moderna de la Hemostasia: Nuevo Modelo de la Coagulación. Taller de laboratorio Clínico. Edit AEBM. España. 10
19. http://www.cenetec.salud.gob.mx/descargas/gpc/CatalogoMaestro/141_GPC_HEMOFILIA_PEDIATRICA/Imss_ER.pdf



ANEXO A



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
DIRECCIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
PROGRAMA DE ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA Y PUERICULTURA
HOSPITAL DE NIÑOS DR. JORGE LIZARRAGA

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

HISTORIA		FECHA	
Edad	Lactante menor	Género	Fem Masc
	Lactante Mayor		
	Pre-escolar		
	Escolar		
	Adolescente		
Tipo de coagulopatía	Hemofilia A	Tratamiento Recibido	Dosis Estimada
	Hemofilia B		
	Otras		
	Enfermedad de von Willebrand Deficit de protrombina		
1	Epistaxis	Inhibidor de factor plasmático exógeno	
	Hemartrosis		
	Hematomas		
	Hematemesis		
	Rectorragias		
	Hemorragia cerebral		
Laboratorio	Tac	Observaciones	
	Pt		
	Ptt		
	Otros		