

**CARACTERISTICAS CLINICAS MAS FRECUENTES EN PACIENTES CON
HEMOFILIA EN EL HOSPITAL INFANTIL NAPOLEON FRANCO PAREJA
DE CARTAGENA, 2005-2007**

ISABELLA VANEGAS CERVANTES

INFORME FINAL

**Docente Tutor
DR. JAIME TRUCO
Pediatra Hemato-Oncólogo**

**UNIVERSIDAD DE CARTAGENA
FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA.
2008**

OBSERVACIONES

Firma del presidente del jurado

Firma del jurado

Firma del jurado

CONTENIDO

1. TITULO
 2. INTRODUCCION
 3. OBJETIVOS
OBJETIVO GENERAL
OBJETIVOS ESPECÍFICOS
 4. MATERIALES Y METODOS
TIPO DE ESTUDIO
POBLACION Y MUESTRA
ANALISIS DE RESULTADOS
 5. RESULTADOS
 6. DISCUSION
 7. CONCLUSIONES
- BIBLIOGRAFIA
ANEXOS

**CARACTERISTICAS CLINICAS MAS FRECUENTES EN PACIENTES CON
HEMOFILIA QUE CONSULTARON A URGENCIAS DE EL HOSPITAL
INFANTIL NAPOLEON FRANCO PAREJA DE CARTAGENA DE AGOSTO
2005 A AGOSTO 2007.**

Vanegas I.,* Trucco, J.**

PALABRAS CLAVES: Hemofilia, Factores de coagulación, Secuelas, Hemartrosis, Discapacidad, Cefalea, Cognitivo, Inhibidores.

INTRODUCCION

La hemofilia es una enfermedad hereditaria basada en el déficit de factores de coagulación, se trasmite ligada al cromosoma X ya que en este se encuentran los genes que determinan la codificación de estos factores. Por lo tanto las mujeres serán portadoras y los varones padecerán la enfermedad. Es importante destacar que hasta un 30% de los casos de hemofilia se deben a mutaciones “*de novo*” y es en estos casos donde el diagnostico podría tardar. La hemofilia se clasifica en A, B y C de acuerdo al déficit de factor con que curse el paciente sea VIII, IX o XI respectivamente. De acuerdo a la severidad se clasifica de la siguiente forma:

- ❖ Leve : niveles de factor entre 5 – 30 % de actividad , tan solo evidencian manifestaciones hemorrágicas después de cirugía y traumatismos muy severos .
- ❖ Moderada : niveles de factor entre 1 – 5 % con manifestaciones hemorrágicas después de traumatismos leves .
- ❖ Severa: tiene actividad del factor menor del 1 % y el paciente presenta manifestaciones hemorrágicas espontáneas.

Los sitios de hemorragias son variables, y en orden de frecuencia los sistemas que más sufren el impacto de las hemorragias son:

- Hemorragias mucocutaneas : Encías , boca y aparato gastrointestinal
- Sistema músculo esquelético : Hemartrosis, hemorragias musculares
- Sistema urogenital : Hematuria
- Órganos Retroperitoneales : pueden dar un cuadro clínico de abdomen agudo
- Hemorragia aparato respiratorio: Árbol traqueobronquial y cuello.

* Residente III de pediatría Universidad de Cartagena

** Médico Pediatra Hemato-Oncólogo, Docente Tutor.

- Hemorragia del sistema nervioso central: Cefalea intensa en un hemofílico por espacio de doce horas obliga a pensar en esto.

Las articulaciones que tienen una predisposición mayor encontrarse afectada son aquellas con abundante tejido sinovial como codos, tobillos y rodillas. La edad se debe considerar un factor de riesgo de complicaciones en la hemofilia, ya que la hemartrosis y el pronóstico de una futura artropatía hemofílica es grave cuanto menor es la edad del paciente.

Cuando los procesos hemorrágicos se repiten sobre determinadas articulaciones, comienza a instaurarse un círculo vicioso de hemartrosis-inmovilización-atrofia muscular, inestabilidad-articular, nueva hemartrosis. Este desarrollo acabará en una artropatía hemofílica y el riesgo de una futura anquilosis.

Sospecha Clínica:

- Historia familiar de hemofilia: ya que solo el 30% de los pacientes carecen de antecedentes familiares.
- Clínica hemorrágica: puede presentarse en períodos de recién nacidos, la incidencia de hemorragia intracraneanas en hemofílicos severos se estima en 1 a 4% y se ha relacionado con maniobras del parto o fórceps. Es posible evidenciar sangrado anormal ante inmunizaciones (hematomas, equimosis) y más característicamente presentar el primer episodio de hemartrosis en relación al inicio del entrenamiento de la marcha. Finalmente en casos moderados o leves puede diagnosticarse tardíamente ante traumatismos o cirugías complicadas por evolución de sangrado especialmente en el post operatorio tardío.

Sospecha de Laboratorio:

TTPA prolongado: disminución del factor VIII, IX o XI produce una prolongación del TTP. No discrimina entre factores deficientes, puede ser interferido por otros elementos como es el anticoagulante lúpico. No es un elemento diagnóstico.

Diagnostico

Hemofilia A:

La cuantificación del factor VIII por métodos coagulantes, en plasma del paciente, permite hacer el diagnostico y clasificar según severidad. En el caso que se sospeche diagnostico de hemofilia A, debe tomarse muestra de sangre de cordón al momento del parto, de esta manera se evitan punciones venosas y se toma precaución ante inmunizaciones, que en el caso de hemofilia severa deben ser subcutáneas para prevenir hematomas musculares (Nivel IIB, Grado B).

Es importante descartar dentro del diagnostico diferencial la enfermedad de Von Willebrand, específicamente tipo I severo, tipo II variante Normandía y tipo III.

También se han descrito casos de asociación con deficiencia de FV.

Para confirmación diagnostica efectuar:

1. FVIII coagulante
2. Factor de Von Willebrand Antigénico y Co Factor Ristocetina.
3. Factor V, en lo posible para descartar la asociación que si bien es poco frecuente puede tener implicaciones clínicas.

Hemofilia B:

La cuantificación del Factor IX por método coagulante permite diagnosticar y clasificar de acuerdo a la gravedad. Hay que recordar que el factor IX es vitamina K dependiente por lo que su determinación en el periodo de recién nacido puede no ser el valor real, se debe confirmar el diagnostico luego de tres meses de vida.

Hemofilia C:

La cuantificación del Factor XI por método coagulante permite diagnosticar y clasificar de acuerdo a la gravedad, se debería confirmar el diagnostico luego de tres meses de vida.

TRATAMIENTO

Durante el siglo XX se reorienta el concepto del tratamiento de la hemofilia, intentando proporcionarle una **visión multidisciplinar**. La colaboración entre cirujanos

ortopédicos, hematólogos y fisioterapeutas ha resultado fundamental para obtener resultados satisfactorios dando una mayor relevancia a la prevención de las lesiones músculo esqueléticas. La infusión del factor deficitario de la coagulación desde los primeros 1-2 años de edad hasta los 18 años se ha utilizado como método para minimizar las lesiones ortopédicas y deformidades articulares. No obstante solo en un 25% de los pacientes del mundo, el tratamiento es adecuado. Estas alteraciones músculos esqueléticas son, en la actualidad, las patología más frecuentes e invalidantes, siendo la hemartrosis, los hematomas musculares y la sinovitis las lesiones más comunes en la hemofilia tipo A y tipo B. Resulta evidente, que su prevención y rehabilitación son fundamentales para la óptima recuperación del paciente.

Tratamiento integral de la hemofilia:

Una vez diagnosticado es importante la derivación a un centro de tratamiento especializado que debe contar con equipo multidisciplinario para enfrentar el tratamiento integral de esta enfermedad, que incluye tanto al paciente como a su familia. El tratamiento integral es un centro integrado en hemofilia, permite una mejor utilización de recursos terapéuticos y además disminuye las hospitalizaciones, el ausentismo laboral y escolar y la mortalidad.

Según la federación mundial de la hemofilia, un centro especializado en hemofilia debería contar al menos con:

- a. Un equipo multidisciplinario:
 - Hematólogo especialista en hemofilia
 - Enfermera especialista en la atención de pacientes hemofílicos.
 - Kinesiólogo o rehabilitador
 - Asistente Social

- b. Un Laboratorio clínico especializado, para efectuar al menos cuantificador del factor VIII y IX e inhibidores de factores

Se debe contar además con fluida derivación a:

- Traumatólogo
- Fisiatra

- Dentista
- Terapeuta ocupacional
- Infectólogo
- Genetista

DESARROLLO DE INHIBIDORES

Una de las más temidas complicaciones del tratamiento de la Hemofilia es el desarrollo de "inhibidores". Los "inhibidores" son anticuerpos frente a FVIII o FIX que pueden desarrollarse en pacientes con hemofilia tras el tratamiento de reposición del factor de coagulación deficitario. La incidencia de inhibidores complican el tratamiento de la Hemofilia A o B y es aproximadamente del 30 % en la Hemofilia A y del 3 % al 5 % en la Hemofilia B. La mayoría de estos anticuerpos se desarrollan durante la infancia, haciendo que el tratamiento de los pacientes hemofílicos con inhibidores se torne difícil. Clínicamente, la mayoría de los inhibidores se detecta cuando los pacientes dejan de responder al tratamiento de reposición convencional. Los niveles de los inhibidores se miden en unidades Bethesda (UB). Un paciente con inhibidores no sangrará más que un paciente sin inhibidores, la gravedad radica en que ante un sangrado es más difícil tratar al paciente con inhibidores.

Por todo lo anterior, la hemofilia es una patología que deteriora la calidad de vida del niño y su entorno familiar, cuyo manejo oportuno y adecuado está íntimamente ligado a las diferentes condiciones que rodean al paciente, entre las cuales se encuentran involucrados desde su grupo familiar y social, el equipo médico encargado de detener la etapa aguda de la crisis y aquellos responsables de garantizar la recuperación funcional y bio-psicosocial.

Las estadísticas dicen que por cada 7500-10.000 varones nace 1 niño hemofílico. Existen 500.000 hemofílicos registrados en la Federación Mundial de Hemofilia (110 países afiliados). En Colombia hay 2500 enfermos de hemofilia y solo 1700 están registrados en la Liga Colombiana de Hemofilia. No menos alarmante es que solo 15 mujeres con hemofilia en Colombia se encuentran registradas.

A la urgencia del Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja de Cartagena, consultan frecuentemente niños con Hemofilia y desde el abordaje inicial se hace necesario el

conocimiento claro de las características clínicas de nuestra población infantil hemofílica, con el fin de no solo solucionar la etapa aguda de la crisis hemorrágica, sino también encaminado a evitar futuras consecuencias y limitaciones en una población que por su edad y condición exige una mejor calidad de vida y no solo el alivio parcial.

En el año anterior al inicio de este estudio se presentaron 29 ingresos a urgencias de los pacientes hemofílicos, algunos casos conocidos, otros casos nuevos. Es entonces necesario conocer las características clínicas de esta población ya que ante un paciente con hemorragia se debe hacer diagnóstico diferencial con hemofilia. Además con el presente estudio el cuerpo médico podría orientar en forma clara y precisa a los padres o cuidadores del niño acerca de la magnitud de esta enfermedad y las posibilidades de mejorar la calidad de vida del paciente, lo que generaría una mejor relación medico-paciente y se reforzaría la resiliencia familiar para afrontar el estrés que causa esta patología en el ámbito familiar. También se busca estimular la realización de estudios analíticos en relación con esta patología una vez establecidas la características clínicas, y complicaciones mas frecuentes.

OBJETIVO GENERAL:

Determinar las características clínicas más frecuentes de los pacientes con Hemofilia que consultaron a urgencias del Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja de Cartagena, durante el periodo comprendido entre el 1 de agosto de 2005 y 1 de agosto de 2007.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Determinar las características sociodemográficas comunes en pacientes con Hemofilia.
- Identificar los motivos de consulta más frecuentes en estos pacientes.
- Establecer la severidad de la hemofilia en nuestra población infantil.
- Describir las complicaciones y secuelas más comunes en los pacientes hemofílicos.

METODOLOGIA

- **Tipo de estudio**

El presente estudio es OBSERVACIONAL, DESCRIPTIVO DE SERIE DE CASOS.

- **Población Referencia**

La población corresponderá a los pacientes con diagnóstico de Hemofilia de la ciudad de Cartagena de Indias durante el periodo de estudio.

- **Universo de estudio**

El universo de estudio corresponde a los pacientes con diagnóstico de Hemofilia que consulten al Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja de la ciudad de Cartagena, durante el periodo establecido por el estudio.

- **Fuente de información**

La fuente de información es primaria, ya que los datos han sido obtenidos de los pacientes y de las historias clínicas.

- **Recolección de la información**

Los datos para el presente estudio fueron obtenidos a través de entrevistas a pacientes y familiares desde el servicio de urgencias, además se realizó una revisión de historias clínicas para determinar datos de la evolución del paciente. La cuantificación del nivel de factor y de inhibidor se obtuvo gracias al apoyo de BAXTER facilitando el acceso a sus bases de datos de pacientes hemofílicos con inhibidores.

- **Análisis de datos**

Se realizarán tablas de frecuencia para las variables categóricas y medidas de tendencia central y dispersión para las variables continuas.

Se realizará un cuadro comparativo de estas características según el tipo de hemofilia.

RESULTADOS

Un total de 23 pacientes consultaron a la urgencia del Hospital Infantil Napoleón Franco Pareja en el periodo de tiempo del estudio. La promedio de edades al momento del estudio fue de 92 meses (7,6 años), con una edad mínima de 12 meses (1 año) y máxima de 204 meses (17 años). La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 6 meses, con una edad mínima de 3 meses y una edad máxima de 60 meses (5 años).

El 73,9% (17 pacientes) de los pacientes es procedente de área urbana (Cartagena) y el 26.1% (6 pacientes) son procedentes de área rural. El 87% (20 pacientes) de los casos presentaron familiares afectados con hemofilia, de este porcentaje el 82.6% (19/20 pacientes) tenía madre afectada (portadora conocida), seguida de un 39.1% (9/20 pacientes) donde el afectado era un hermano y en el 30.4% (7/20 pacientes) el afectado era un tío, en contraparte el 13% (3 pacientes) no tenían antecedentes de familiares afectados.

De los 23 pacientes del estudio un 69.9% (16 pacientes) tenían diagnóstico de hemofilia tipo A y un 30.4% (7 pacientes) tenían diagnóstico de hemofilia tipo B. El 47.8% (11 pacientes) de los pacientes tienen diagnóstico de hemofilia severa y un 52.2% (12 pacientes) tenía diagnóstico de hemofilia moderada. Solo el 8.7% (2 pacientes) presentaban inhibidores de factor contra un 91.3% (21 pacientes) de los pacientes que tenían niveles negativos de inhibidores hasta el final de la recolección de datos.

El sangrado por mucosas fue el motivo de consulta más frecuente correspondiendo al 73.9% (17/23 pacientes), en segundo lugar la Hemartrosis con un 65.2% (15/23 pacientes), seguido por traumas y heridas 34.8% (8/23 pacientes), trauma craneoencefálico 26.1% (6/23 pacientes), y sangrado gastrointestinal 13% (3/23 pacientes) **Grafico 1.**

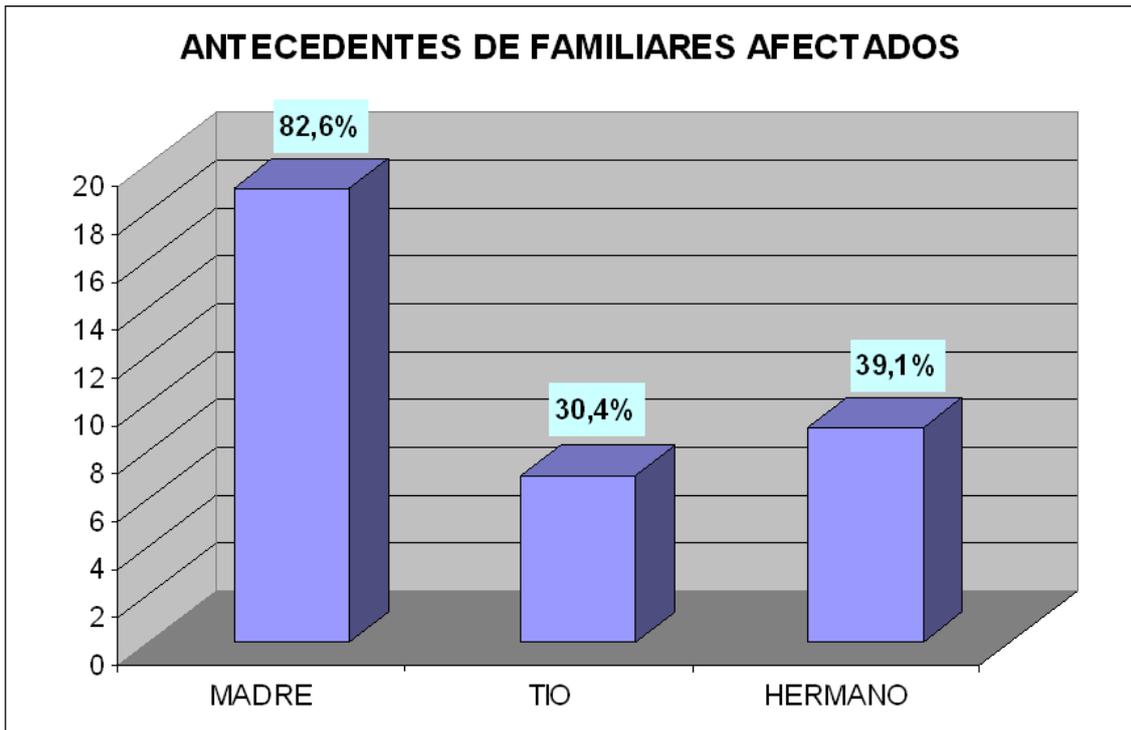


Gráfico 1. Antecedente de familiares afectados en niños hemofílicos

Las secuelas por la hemofilia se presentaron en un 34.7% (8 pacientes). De estos pacientes el 87.5% (7 pacientes) presentaban secuelas articulares y el 12.5% (1 paciente) presentaba secuelas cognitivas secundarias a sangrado en sistema nervioso central por trauma craneoencefálico **Gráfico 2.**

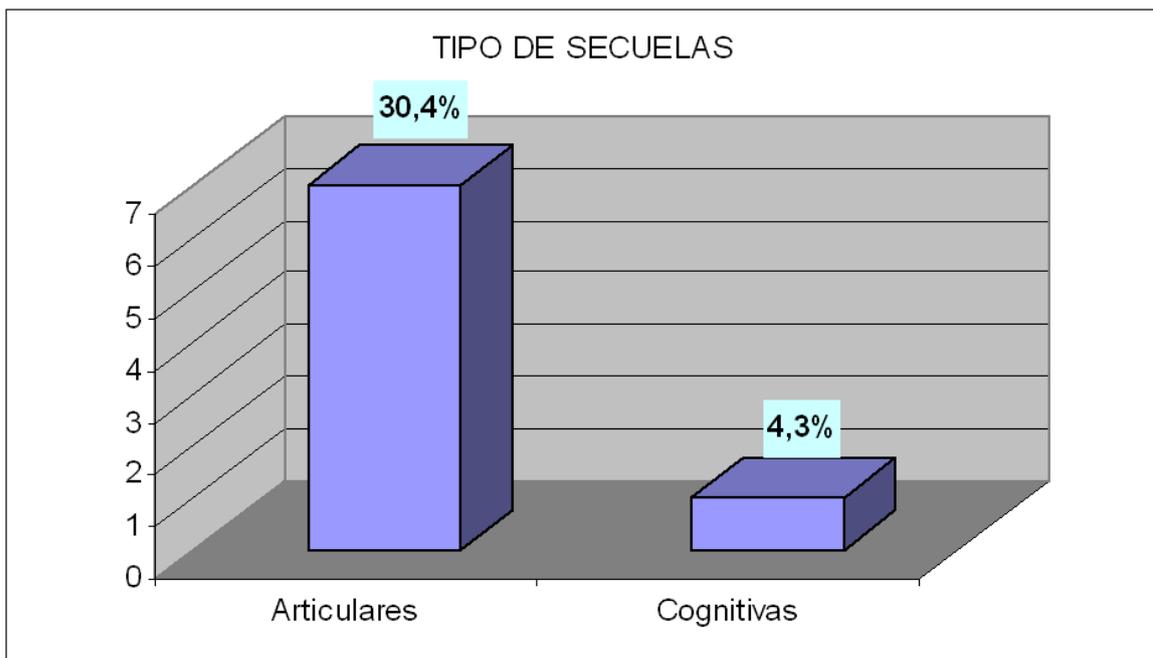


Gráfico 2. Frecuencia de secuelas

Al realizar un análisis comparativo entre la severidad de la hemofilia y la presencia de secuelas el 54.5% (6/11 pacientes) de los pacientes con hemofilia severa presentaron secuelas y el 41.7% (5/12 pacientes) de los pacientes con hemofilia moderada las presentaron. Es importante destacar que el único paciente con secuela cognitiva secundaria a sangrado en el sistema nervioso (SNC) central esta dentro del grupo de pacientes con hemofilia severa **Tabla 1**.

La edad promedio al momento del diagnostico fue de 10.2 meses para los pacientes con hemofilia severa y de 14.7 meses para los pacientes con hemofilia moderada.

TABLA 1				
ANALISIS COMPARATIVO POR SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA				
	MODERADO n= 12		SEVERO N= 11	
Promedio de edad en meses al Dx ± DE	14,7 ± 15,7		10,2 ± 10	
MOTIVOS DE CONSULTA				
Sangrado de Mucosas	7	58,3%	10	90,9%
Artralgias	7	58,3%	8	72,7%
Trauma craneoencefálico	3	25,0%	3	27,3%
Sangrado gastrointestinal	0	0,0%	3	27,3%
Sangrado por trauma	3	25,0%	5	45,5%
SECUELAS				
Articulares	3	25,0%	4	36,4%
Cognitivas	0	0,0%	1	9,1%

DISCUSION

La hemofilia es una enfermedad de la coagulación, hereditaria, crónica, ligada al sexo, pero hasta un 30% de los casos serán el resultado de nuevas mutaciones. Su evolución está caracterizada por las complicaciones ocasionadas por hemorragias recurrentes que ocasionan discapacidad física, que depende de la gravedad de la enfermedad. Las secuelas y complicaciones de la hemofilia son producto del manejo inoportuno del tratamiento en calidad, cantidad y seguridad biológica, causando una gran carga psíquica y física de carácter invalidante y riesgo de muerte.

La Federación Mundial de la Hemofilia ⁽¹⁾ señala que el desafío actual es ayudar a prestar un cuidado integral a todas las familias con hemofilia, la meta central es, además de aplicar el tratamiento sustitutivo adecuado para evitar secuelas, restaurar su sensación de bienestar, su derecho a percibirse como persona, parte de una familia, de un grupo de amigos, con talento y capacidad para el desarrollo, aun cuando presente una enfermedad que le impone limitaciones y cuidados.

El cuidado de los niños con hemofilia en países desarrollados, está dirigido a enfatizar la salud del niño, no la enfermedad, lo cual es abordado a través de programas integrales de tratamiento destinados a obtener calidad de vida ⁽³⁾. El conocimiento de las características clínicas y de los factores comunes en niños con hemofilia, es de vital importancia para el diagnóstico oportuno, tratamiento adecuado y mejoría en calidad de vida lo que determinara mejor desarrollo y adaptación de ellos a su ambiente familiar, escolar y social.

En los países subdesarrollados el tratamiento se basa en la resolución de la crisis dolorosa o hemorrágica y no en la prevención. Lo anterior probablemente motivado porque no constituye una prioridad gubernamental, existe deficiencia en la capacitación e información a los pacientes sobre el tratamiento integral y es una patología de alto costo.

Actualmente se reorienta el concepto del tratamiento de la hemofilia, intentando proporcionarle una visión multidisciplinaria. La colaboración entre ortopedas, hematólogos y fisioterapeutas ha resultado fundamental para obtener resultados

satisfactorios dando una mayor relevancia a la prevención de las lesiones músculo esqueléticas (1). La infusión del factor deficitario de la coagulación de forma profiláctica en las formas severas y algunas moderadas desde los primeros 1-2 años de edad hasta los 18 años se ha utilizado como método para minimizar las lesiones ortopédicas y deformidades articulares. No obstante solo en un 25% de los pacientes del mundo, el tratamiento es adecuado. Entonces conociendo nuestra población hemofílica lograremos desarrollar políticas de educación e información continua a pacientes, familiares y equipo médico, estos últimos deben ser capaces de manejar la etapa aguda sin olvidar el manejo integral para lograr una mejor calidad de vida de estos jóvenes pacientes.

En el presente estudio estudiamos una serie de casos de hemofilia tomando una institución que se encarga de la atención de población infantil de escasos recursos en una ciudad líder en la costa caribe.

Determinamos que nuestra población hemofílica se encuentra en edades comprendidas entre 12- 204 meses (1-17 años), abarcando así todas las edades pediátricas.

Aunque hasta el 30% de los casos de hemofilia podrían deberse a mutaciones nuevas. Interesantemente identificamos una edad promedio al momento del diagnóstico de 12.5 meses, a pesar de demostrar que el 87% (20 pacientes) de los pacientes tenían antecedentes de familiares afectados por hemofilia. En estudios recientes se demuestra la necesidad de identificación desde etapa neonatal en los pacientes con estas características ante el riesgo de hemorragias graves en los primeros meses de vida y de esta manera evitar el uso de productos que son considerados factores de riesgo para desarrollar inhibidores, lo cual empeora el pronóstico de estos pacientes(12). Probablemente con un interrogatorio completo de antecedentes familiares se podría plantear la sospecha inicial.

Estudios realizados en Argentina (9) demuestran que el sangrado articular fue la causa más frecuente de consulta por la población hemofílica seguida de los sangrados musculares espontáneos. Sin embargo, en nuestro estudio el motivo de consulta más frecuente fue el sangrado por mucosas en un 73.9% (17/23 pacientes), seguido de la hemartrosis 65.2% (15/23 pacientes).

Un trabajo previo realizado en España sobre una población de hemofílicos, a través de un estudio observacional sobre 70 pacientes hemofílicos determinó que el 47% de ellos presentaban secuelas y de este porcentaje el 84.3% eran secuelas de tipo articular ⁽¹²⁾. En el presente estudio sobre 23 pacientes hemofílicos el 34.7% (8 pacientes) presentaron secuelas y de estos el 87.5% fueron de tipo articular.

Según los reportes mundiales el desarrollo de inhibidores está relacionado con ciertos factores ⁽²⁾ como exposición a diferentes tipos de derivados (plasma, factor VIII de alta pureza), desde etapas tempranas de la vida, ser de raza negra, hispana, árabe y tener familiares que han desarrollado inhibidores. Está reportado que hasta el 30% de las hemofilias severas desarrollarán inhibidores ^(11,14). En este estudio solo el 8.6% (2 pacientes) presentan inhibidores, correspondientes a 1 paciente con hemofilia moderada y 1 paciente con enfermedad severa.

CONCLUSIONES

- Este estudio permitió conocer las características clínicas de una serie de casos de pacientes hemofílicos. Por ser la primera vez que se realiza en nuestra población un estudio de este tipo, esperamos sirva de base para nuevas investigaciones sobre esta patología.
- Ante estos resultados se propone continuar estudios que abarque una evaluación integral en el aspecto médico y psicosocial del niño hemofílico, su familia y la escuela, para lograr al igual que en otros países, un incremento en la calidad de vida, disminuyendo la tasa de hospitalizaciones y el número de complicaciones.
- Probablemente motivado por el hecho de que en nuestra población hemofílica el tratamiento profiláctico es infrecuente, el porcentaje de pacientes que desarrollan inhibidores es menor que lo reportado mundialmente.
- La edad promedio de diagnóstico en nuestra población es alta a pesar de conocer casos familiares con hemofilia.
- Se requiere el desarrollo de estudios analíticos sobre esta población para determinación de factores de riesgo sobre morbi-mortalidad en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Funcionamiento social en niños hemofílicos. Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. Rev. méd. Chile v.134 n.1 Santiago ene. 2006
- 2) Elena Santagostino, Elina Mancuso, Angiola Rosino, cols. Environmental risk factors for inhibitor development in children with haemophilia: a case-control study. British J of haematology.2005. 130, 422-427.
- 3) Elizabeth A. Chalmers. Haemophilia and the newborn. Blood reviews (2004), 18, 85-92.
- 4) Altisent Roca C. características generales y clínicas de la hemofilia. En : Querol Fuentes F dir. Guía de rehabilitación en hemofilia. Barcelona: Ediciones Mayo; [2001].p.3-4.
- 5) Almendáriz Juárez A, Altisent Roca C. Artropatía hemofílica. Em: Querol Fuentes F dir. Guía de rehabilitación en hemofilia. Barcelona: Ediciones Mayo; [2001].p.57-62
- 6) Viso Sarmiento M, Lopez Fernandez MF,,Noya Pereira MS, Batlle Fonrodona J. Coagulopatía. Criterios diagnósticos y tratamiento. Medicine 2001;08:2809-2816.
- 7) Querol F, Haya S, Aznar JÁ. Lesiones músculo esqueléticas en hemofilia. Ver Iberoamer Tromb. Hemostasia 2001 ; 14 (2): 111-117.
- 8) Tusell J. Profilaxis primaria en hemofilia. Rev. Iberoamer Tromb. Hemostasia 2001; 14: 119-112.
- 9) Fernández Palazzi F, Caviglia H, Bernal R. Problemas ortopédicos del niño hemofílico. Revista de ortopedia y traumatología 2001; 45:144-150.
- 10) Definitions in Hemophilia. Recommendation of the scientific subcomité on factor VIII and Factor IX of the scientific and standardisation comité of the internacional society on trombosis and haemostasis. Thomb Haemost 2001; 85: 560.
- 11) Hemophilia of Georgia, USA. Protocols for treatment of haemophilia and Von Willebrand disease. Haemophilia 2000, 6 (suppl.1), 84-89.
- 12) J.A. Aznar, M. Magalloa, F. Querol. The orthopaedic status of severe haemophiliacs in Spain. Haemophilia (2000),6. 170-176.
- 13) L. Rizzo Battistella. Rehabilitation in haemophilia-options in the developing World. Haemophilia (1998),4. 486-490.
- 14) Alberto Martinez Valencia. Hematología y Oncología Infantil. Bases Clínicas.

ANEXOS

RESULTADOS HEMOFILIA EN NIÑOS

EDAD ACTUAL EN MESES		
Edad en meses	Frecuencia	Porcentaje
12	2	8,7%
24	1	4,3%
36	4	17,4%
48	3	13,0%
72	1	4,3%
84	1	4,3%
108	4	17,4%
120	1	4,3%
132	1	4,3%
168	1	4,3%
192	3	13,0%
204	1	4,3%
Total	23	100,0%

Observaciones	Total	Media	Varianza	Desviación típica	
23	2124	92,3	3998	63,2	
Mínimo	25%	Mediana	75%	Máximo	Moda
12	36	84	132	204	36

EDAD AL DIAGNOSTICO		
Edad en meses	Frecuencia	Porcentaje
3	1	4,3%
4	1	4,3%
6	12	52,2%
8	1	4,3%
9	1	4,3%
12	2	8,7%
24	3	13,0%
36	1	4,3%
60	1	4,3%
Total	23	100,0%

Observaciones	Total	Media	Varianza	Desviación típica	
23	288	12,5	177,6	13,3	
Mínimo	25%	Mediana	75%	Máximo	Moda
3	6	6	12	60	6

Procedencia	Frecuencia	Porcentaje
Cartagena	17	73,9%
La Boquilla	1	4,3%
La raya (Bol)	1	4,3%
Malagana	1	4,3%
Maria Labaja	2	8,7%
Villanueva	1	4,3%
Total	23	100,0%

ANTECEDENTES FAMILIARES DE HEMOFILIA

Familiar afectado	Frecuencia	Porcentaje
Si	20	87,0%
No	3	13,0%
Total	23	100,0%

	MADRE		TIO		HERMANO		ABUELO	
	No	%	No	%	No	%	No	%
Si	19	82,6%	7	30,4%	9	39,1%		
No	4	17,4%	16	69,6%	14	60,9%	23	100,0%
Total	23	100,0%	23	100,0%	23	100,0%	23	100,0%

SECUELAS

Secuelas	Frecuencia	Porcentaje
Si	11	47,8%
No	12	52,2%
Total	23	100,0%

TIPO DE SECUELAS	Articulares		Cognitivas	
	No	%	No	%
Si	7	30,4%	1	4,3%
No	16	69,6%	22	95,7%
Total	23	100,0%	23	100,0%

No Articulaciones afectadas	Frecuencia	Porcentaje
0	16	69,6%
1	4	17,4%
2	1	4,3%
4	1	4,3%
6	1	4,3%
Total	23	100,0%

No Hospitalizaciones	Frecuencia	Porcentaje
1	1	4,3%
2	3	13,0%
3	5	21,7%
4	4	17,4%
5	1	4,3%
6	4	17,4%
7	2	8,7%
9	2	8,7%
10	1	4,3%
Total	23	100,0%

MC Y SECUELAS EN TIPO MODERADO

	Sangrado de mucosas		Artralgias (Hemartrosis)		TEC		Sangrado Gastro-Intestinal		Sangrado Por Trauma		Cefalea	
	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%
Si	7	58,3%	7	58,3%	3	25,0%			3	25,0%		
No	5	41,7%	5	41,7%	9	75,0%	12	100,0%	9	75,0%	12	100,0%
Total	12	100,0%	12	100,0%	12	100,0%	12	100,0%	12	100,0%	12	100,0%

Secuelas	Frecuencia	Porcentaje
Si	5	41,7%
No	7	58,3%
Total	12	100,0%

TIPO DE SECUELAS	Articulares		Cognitivas	
	No	%	No	%
Si	3	25,0%		
No	9	75,0%	12	100,0%
Total	12	100,0%	12	100,0%

MC Y SECUELAS EN TIPO SEVERO

	Sangrado de mucosas		Artralgias (Hemartrosis)		TEC		Sangrado Gastro-Intestinal		Sangrado Por Trauma		Cefalea	
	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%	No	%
Si	10	90,9%	8	72,7%	3	27,3%	3	27,3%	5	45,5%		
No	1	9,1%	3	27,3%	8	72,7%	8	72,7%	6	54,5%	11	100,0%
Total	11	100,0%	11	100,0%	11	100,0%	11	100,0%	11	100,0%	11	100,0%

Secuelas	Frecuencia	Porcentaje
Si	6	54,5%
No	5	45,5%
Total	11	100,0%

TIPO DE SECUELAS	Articulares		Cognitivas	
	No	%	No	%
Si	4	36,4%	1	9,1%
No	7	63,6%	10	90,9%
Total	11	100,0%	11	100,0%

EDAD EN SEVEROS					
Observaciones	Total x	Media	Varianza	Desviación típica	
11	112	10,2	105,4	10	
Mínimo	25%	Mediana	75%	Máximo	Moda
3	6	6	9	36	6

EDAD EN MODERADOS					
Observaciones	Total	Media	Varianza	Desviación típica	
12	176	14,7	248,9	15,7	
Mínimo	25%	Mediana	75%	Máximo	Moda
6	6	7	18	60	6