

**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA**

TEMA:

**Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área
de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en
el año 2020 – 2021.**

AUTORES:

**Lema Guaman, Elizabeth Jessenia
López Muñoz, Sunny Claudina**

**Trabajo de titulación previo a la obtención del título de
LICENCIADAS EN ENFERMERÍA**

TUTORA:

Lcda. Riofrio Cruz, Mariana Estela. Esp.

Guayaquil, Ecuador

12 de septiembre del 2022



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por **Lema Guaman, Elizabeth Jessenia** y **López Muñoz, Sunny Claudina**, como requerimiento para la obtención del título de **Licenciadas en Enfermería**.

TUTORA

f. _____

Lcda. Riofrio Cruz, Mariana Estela. Esp.

DIRECTORA DE LA CARRERA

f. _____

Lcda. Mendoza Vinces, Ángela Ovilda.Mgs.

Guayaquil, a los 12 del mes de septiembre del año 2022



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA**

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, **Lema Guaman, Elizabeth Jessenia**

DECLARO QUE:

El Trabajo de Titulación, **Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 - 2021**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, a los 12 del mes de septiembre del año 2022

AUTORA

f. 

Lema Guaman, Elizabeth Jessenia



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA

AUTORIZACIÓN

Yo, **Lema Guaman, Elizabeth Jessenia**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la publicación en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, **Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 - 2021**, cuyo contenido, ideas y criterios es de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 12 del mes de septiembre del año 2022

AUTORA

f. 

Lema Guaman, Elizabeth Jessenia



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA**

AUTORIZACIÓN

Yo, López Muñoz, Sunny Claudina

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la publicación en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, **Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 - 2021**, cuyo contenido, ideas y criterios es de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 12 del mes de septiembre del año 2022

AUTORA

f. *Sunny López*

López Muñoz, Sunny Claudina

Documento [TESIS LEMA - LOPEZ.docx](#) (D143800409)

Presentado 2022-09-08 22:35 (-05:00)

Presentado por sunny.lopez@cu.ucsg.edu.ec

Recibido mariana.riofrio.ucsg@analysis.orkund.com

Mensaje Buenas noches licenciada le envié el documento de tesis para pasarla por Urkund. Gracias [Mostrar el mensaje completo](#)

0% de estas 20 páginas, se componen de texto presente en 0 fuentes.



TEMA: Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021.

AUTORES: Lema Guaman Elizabeth Jessenia López Muñoz Sunny Claudina

TUTORA: Lcda. Riofrio Cruz, Mariana Estela. Esp.

Guayaquil, Ecuador 12 de septiembre del 2022

INTRODUCCIÓN La hemofilia es la deficiencia congénita grave más común, se estima que la prevalencia de la hemofilia es de alrededor de 1:10.000 nacimientos y la de la forma grave de la enfermedad es de alrededor del 6% por 100.000 habitantes. La parte más conmovedora de esta enfermedad es que incluso el personal médico a veces no está familiarizado con su diagnóstico y manejo. Por consiguiente, existe la necesidad de establecer instalaciones y opciones de tratamiento que ayuden al paciente con hemofilia a manejar su vida con tranquilidad. Como se trata de un trastorno genético, no es posible una cura completa a partir de ahora. La única opción de tratamiento disponible es la infusión de factores y algunas terapias adyuvantes dependiendo de las condiciones de sangrado (1).

Además, si no se maneja adecuadamente, puede provocar complicaciones tales como hemartrosis, hematomas, artropatía y pseudotumores. Los desafíos y problemas en bebés/niños pequeños son diferentes a los de niños mayores y adultos, aunque los episodios de sangrado aún predominan como desencadenantes

AGRADECIMIENTO

En este espacio quiero agradecer a Dios por permitirme culminar esta etapa importante en mi vida, además, un agradecimiento especial a mi mamá, hermano y abuela los cuales fueron los pilares fundamentales en todo este trayecto y los cuales siempre estuvieron presente apoyándome en todo lo que sea posible para ellos.

También, quiero agradecer a las instituciones que me permitieron el ingreso en la etapa pre profesional y adquirir conocimientos que hasta el día de hoy se ponen en práctica, además, a la Universidad Católica Santiago de Guayaquil y a sus docentes por inculcarnos valores y ética profesional.

López Muñoz, Sunny Claudina

En primer lugar, agradezco principalmente a Dios por darme sabiduría, fortaleza y guiarme en toda esta etapa de mi carrera, la cual me ha permitido culminar este ciclo importante en mi vida. De igual manera, agradezco a mis padres y hermanos por estar siempre presente cuando más los necesitaba, por brindarme ese apoyo especial en toda la etapa de mi estudio y de mi vida.

También, agradezco a la institución que me acogió desde el primer día, siendo participe en mi proceso de aprendizaje, además a los docentes por sus enseñanzas y experiencias compartidas siendo de gran importancia para nuestra vida profesional.

Lema Guaman, Elizabeth Jessenia

DEDICATORIA

Este proyecto va dedicado a mis padres que han sido un apoyo importante en este proceso de mi carrera y de mi vida, la cual me han inculcado a mantener presente los valores en todo momento, además me han incentivado a no rendirme y dar todo de mí y sobre todo siempre poner en primer lugar a Dios, ya que me ha guiado en todo este proceso de mi vida. A mis hermanos por ese apoyo especial durante esta etapa de mi carrera y lograr que esta meta se cumpla.

Lema Guaman, Elizabeth Jessenia



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA**

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

f. _____

**LCDA. ÁNGELA OVILDA MENDOZA VINCES, MGs.
DIRECTORA DE CARRERA**

f. _____

**LCDA. MARTHA LORENA HOLGUÍN JIMÉNEZ, MGs.
COORDINADORA DEL AREA DE UNIDAD DE TITULACIÓN**

f. _____

**LCDA. MARIANA ESTELA RIOFRIO CRUZ, Esp.
TUTORA**

f. _____

**LCDA. ROSA ELVIRA MUÑOZ AUCAPIÑA, MGs.
OPONENTE**



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA**

CALIFICACION

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	2
Capítulo 1	4
1.1. Planteamiento del problema	4
1.2. Preguntas de investigación	6
1.3. Justificación	7
1.4. Objetivos.....	8
1.4.1. Objetivo general.....	8
1.4.2. Objetivos específicos.....	8
Capítulo II	9
Fundamentación conceptual.....	9
2.1. Antecedentes de la investigación	9
2.2. Marco conceptual.....	11
Hemofilia.....	11
Etiología.....	14
Manifestaciones clínicas.....	15
Antecedentes patológicos.....	15
Antecedentes patológicos familiares.....	15
Complicaciones.....	17
2.3. Marco legal.....	19
2.3.1. Constitución del Ecuador.....	19
2.3.2. Código de la niñez y adolescencia.....	20
2.3.3. Ley Orgánica de Salud.....	21

2.3.4. Plan Nacional de Desarrollo Toda una vida	21
Capítulo III	23
3.1. Diseño de la investigación	23
3.1.1. Tipo de estudio	23
3.4. Diseño	23
3.5. Población.....	23
3.5.1 Muestra	23
3.6. Criterios	24
3.6.1. Criterios de inclusión.....	24
3.6.2. Criterios de exclusión.....	24
3.7. Técnicas y procedimientos para la recolección de la información.....	24
3.10. Variables generales y Operacionalización.....	26
Presentación y análisis resultados.....	27
Características sociodemográficas	28
Manifestaciones Clínicas	35
Antecedentes patológicos	36
Complicaciones.....	37
Discusión	38
Conclusiones	40
Recomendaciones	41
REFERENCIAS	42
GUÍA DE OBSERVACIÓN INDIRECTA.....	52

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura No. 1 Prevalencia de hemofilia en pacientes del Hospital Francisco Icaza Bustamante	27
Figura No. 2 Distribución porcentual por edad de pacientes con hemofilia	28
Figura No. 3 Distribución porcentual por sexo de pacientes con hemofilia .	29
Figura No. 4 Distribución porcentual por lugar de procedencia de pacientes con hemofilia.....	30
Figura No. 5 Distribución porcentual por escolaridad de pacientes con hemofilia	31
Figura No. 6 Distribución porcentual por clasificación de riesgo de pacientes con hemofilia.....	32
Figura No. 7 Distribución porcentual por tipo de hemofilia de pacientes	33
Figura No. 8 Distribución porcentual por localización de hemorragia de pacientes con hemofilia	34
Figura No. 9 Distribución porcentual por signos y síntomas de pacientes con hemofilia	35
Figura No. 10 Distribución porcentual por antecedentes patológicos familiares de pacientes con hemofilia	36
Figura No. 11 Distribución porcentual por complicaciones de pacientes con hemofilia	36

RESUMEN

La hemofilia es una enfermedad congénita que se manifiesta en los menores con la presencia de hemorragias internas o externas. En un hospital en el área de hematología observamos un elevado número de pacientes que ingresaban para ser tratados o diagnosticados en relación a ello formulamos el siguiente **Objetivo**: Determinar la prevalencia de hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021. **Metodología**: Descriptivo, cuantitativo, retrospectivo, transversal. **Población**: 312 pacientes del área de hematología. **Muestra**: 172 pacientes con hemofilia. **Técnica**: Observación Indirecta. **Instrumento**: Matriz de observación Indirecta basada en Guía de Práctica Clínica de Hemofilia. **Resultados**: De acuerdo con las características sociodemográficas: edad de 1 a 5 años (49%), Sexo masculino (98%), zonas urbanas (94%), preescolares (59%), con hemofilia A (64%), riesgo: leve con (63%), lesiones cutáneas (56%), las manifestaciones clínicas como los moretones frecuentes (28%), los antecedentes familiares con hemofilia (88%) y en las complicaciones se destacaron los hematomas musculares (62%). **Discusión**: En el trabajo de Chiriboga(14), en cuanto al sexo el 77% eran hombres; Singh, et al(15), en relación a la edad, el 61% tenían de 11 a 18 años. **Conclusión**: La prevalencia de hemofilia es del 55% de los casos atendidos en el área de hematología durante el año 2020 al año 2021; predomina la Hemofilia tipo A en los hombres, los antecedentes familiares corresponden a portadores de esta patología, las manifestaciones clínicas como la presencia de hematomas y en las complicaciones los hematomas musculares.

Palabras clave: Prevalencia, hemofilia, antecedentes, complicaciones, hematología.

ABSTRACT

Hemophilia is a congenital disease that manifests itself in minors after the presence of internal or external bleeding. In a hospital in the area of hematology we observed a high number of patients who were admitted to be treated to this we formulated the following **Objective:** To determine the prevalence of hemophilia in patients treated in the hematology area of the Francisco Icaza Bustamante Hospital in the year 2020 - 2021. **Methodology:** Descriptive, quantitative, retrospective, cross-sectional. **Population:** 312 patients from the hematology area. Sample: 172 patients with hemophilia. Technique: Indirect Observation. **Instrument:** Indirect observation matrix **based** on the Hemophilia Clinical Practice Guideline. **Results:** According to the sociodemographic characteristics : Between 1 and 5 years old (49%), men (98%), from urban areas (94%), preschoolers (59%), with hemophilia A (64%), slight risk (63%) and skin lesions (56%); Clinical manifestations, such as frequent bruising (28%); family history of hemophilia (88%) and among the complications were muscle bruises (62%). **Discussion:** In the study by Chiriboga(14), in terms of gender, 77% were men; Singh, et al(15), in relation to age, 61% were between 11 and 18 years old. **Conclusion:** The prevalence of hemophilia is 55% of the cases treated in the hemophilia area during the year 2020 to the year 2021; Type A hemophilia predominates in men, family history were carriers of this pathology, clinical manifestations with the presence of hematomas and complications such as muscle hematomas.

Keywords: Prevalence, hemophilia, history, complications, hematology.

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es la deficiencia congénita grave más común, se estima que la prevalencia de la hemofilia es de alrededor de 1:10.000 nacimientos y la forma grave de la enfermedad es de alrededor del 6% por 100.000 habitantes. La parte más conmovedora de esta enfermedad es que incluso el personal médico a veces no está familiarizado con su diagnóstico y manejo. Por consiguiente, existe la necesidad de establecer instalaciones y opciones de tratamiento que ayuden al paciente con hemofilia a manejar su vida con tranquilidad. Como se trata de un trastorno genético, no es posible una cura completa a partir de ahora. La única opción de tratamiento disponible es la infusión de factores y algunas terapias adyuvantes dependiendo de las condiciones de sangrado(1).

Además, si no se maneja adecuadamente, puede provocar complicaciones tales como hemartrosis, hematomas, artropatía y pseudotumores. Los desafíos y problemas en bebés/niños pequeños son diferentes a los de niños mayores y adultos, aunque los episodios de sangrado aún predominan como desencadenantes del diagnóstico(2). Cabe mencionar que al no haber una intervención oportuna, las complicaciones pueden llegar a causar que los pacientes hemofílicos presenten incapacidades, alterando a su calidad de vida, como es el caso del sangramiento articular y los inhibidores, complicaciones que llegan a deteriorar gravemente la calidad de vida de la persona(3).

Actualmente, el desarrollo de inhibidores es una complicación desafiante de la hemofilia pediátrica y la profilaxis está emergiendo como la estrategia de atención preventiva óptima. Cabe señalar, que dentro de una misma familia, los sujetos afectados siempre manifiestan el mismo tipo de hemofilia y el mismo grado de severidad. A través de la profilaxis, se ha podido mejorar la calidad de vida de los menores, más aún cuando este tratamiento puede también ser realizado desde casa; pero por otra parte, es común que se presenten algunas dificultades para el paciente, debido a que repercute en su desarrollo psicosocial, ya que limita su desarrollo en actividades, como lo son las actividades deportivas; por lo

tanto es importante capacitar al paciente y familiares sobre la autonomía que deben lograr en el manejo de estas situaciones(4).

La importancia de esta investigación es determinar la prevalencia de hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante, con la finalidad de contribuir científicamente al personal de salud, siendo de aporte para mejorar la calidad de vida de los pacientes y poder establecer normas de prevención al comprender los antecedentes patológicos y las complicaciones hemorrágicas que se pueden presentar.

En base a este a este contexto, la presente investigación será de tipo descriptiva, cuantitativa, retrospectiva y transversal, mediante la cual se aplicará como técnica la observación indirecta de pacientes con diagnóstico de hemofilia atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante.

Capítulo 1

1.1. Planteamiento del problema

La hemofilia es una enfermedad hereditaria que compromete la capacidad de la sangre para coagular y predispone que los pacientes afectados, presenten sangrados espontáneos y de mayor intensidad. Por tanto, los niños y adolescente al ser grupos más vulnerables y debido a la gravedad de los síntomas o secuelas, es necesario que el profesional de salud aborde esta realidad, a través de un enfoque global, para realizar esfuerzos especiales y combinados para prevenir la morbilidad, mortalidad y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados(5).

El síntoma principal de la hemofilia es el sangrado, los casos leves pueden pasar inadvertidos hasta cierta edad, cuando se presenta luego de ser sometido a una cirugía o haber presentado algún traumatismo, puede mostrar el paciente moretones frecuentes, sangrados de nariz, dolor o inflamación en las articulaciones, evacuaciones intestinales negras; de no haber una intervención a tiempo, los pacientes pueden llegar a presentar complicaciones severas como hemartrosis aguda y crónica, hematomas musculares y artropatía hemofílica crónica(6).

Según la Federación Mundial de Hemofilia esta indica que es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, el cual se produce por la falta o la deficiencia del factor VIII de coagulación, lo que se denomina Hemofilia A y del Factor IX de coagulación, conocido como Hemofilia B, este tipo de deficiencia es causado por las diferentes mutaciones que se dan en los genes de los factores coagulantes. Se estima que la hemofilia presenta una frecuencia de un paciente hemofílico por cada 10.000 nacimientos(7).

De acuerdo con los reportes que emite la Federación Mundial de Hemofilia, sobre las encuestas que se realiza a nivel mundial, señala que el número de casos de pacientes hemofílicos es de 400.000 personas. Por otra parte señala que la Hemofilia tipo A, es la que se presenta con mayor frecuencia, llegando

a representar cerca del 85% de los casos de pacientes con hemofilia, por lo tanto la hemofilia tipo B, no es tan recurrente. Llega a afectar a los varones. Sin embargo, el gen F9 como el gen F8, son vulnerables a presentar nuevas mutaciones, por tanto si no posee antecedentes familiares, la hemofilia se presenta debido a una mutación espontánea(8).

Por otra parte, de acuerdo con el Centro para el Control y la Prevención de Enfermedades, se estima que el número actual de personas con hemofilia que viven en los Estados Unidos es de 30.000 a 33.000. La prevalencia estimada es de 12 casos por cada 100 000 hombres estadounidenses para la hemofilia A y 3 casos por cada 100 000 hombres estadounidenses para la hemofilia B. La edad promedio de las personas con hemofilia en los Estados Unidos es de 23 años, esta prevalencia varía también varía, debido a que es más alta en los estados del medio oeste y del noreste(9).

De acuerdo con los reportes emitidos de un estudio llevado a cabo en Latinoamérica, cerca del 90% de los casos hemofílicos son del tipo A, mientras que el 10% son del tipo B. Por otra parte, se ve una mayor afluencia de casos graves, que alcanza hasta el 55% de estos pacientes, además existe un grupo minoritario de pacientes con un nivel leve de hemofilia(10). En algunos países, es responsabilidad del estado cubrir el tratamiento de los pacientes hemofílicos, mientras que en países en desarrollo, el Estado solo cubre con el 50% de los costos del tratamiento. Cerca del 15% de los pacientes recibe tratamiento profiláctico, mientras que la mayoría recibe tratamiento profiláctico secundario(11). La línea de investigación de este estudio es genética y defectos congénitos.

En el Ecuador, la hemofilia es una enfermedad menos frecuente y por ello está dentro de un programa de atención especial de enfermedades catastróficas. Hasta diciembre del año 2017, según los reportes del Programa Nacional de Sangre del Ministerio de Salud Pública de Ecuador se registraron con esta enfermedad aproximadamente 695 casos de pacientes(12).

En el Hospital Francisco Icaza Bustamante en el área de hematología observamos durante el periodo de prácticas pre profesionales una afluencia de pacientes pediátricos de 1 a 5 años con diagnóstico de hemofilia unos reincidentes y otros que eran diagnosticados en ese momento, en relación a ello surge la inquietud de conocer acerca de esta patología por la cantidad elevada de pacientes que eran tratados y hospitalizados por su sintomatología y gravedad que presentaban, debido a ello realizamos el siguiente estudio en la que formulamos la siguiente pregunta: cuál es Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante.

1.2. Preguntas de investigación

- ¿Cuál es la prevalencia de hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante?
- ¿Cuáles son las características sociodemográficas de los pacientes con hemofilia atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021?
- ¿Qué manifestaciones clínicas presentan los pacientes con hemofilia atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021?
- ¿Cuáles son los antecedentes patológicos familiares asociados a la hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021?
- ¿Cuáles son las complicaciones hemorrágicas de los pacientes que presentan hemofilia atendidos en el área de hematología en el Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021?

1.3. Justificación

El presente trabajo de investigación se justifica debido a que la hemofilia es una patología congénita no tan frecuente a nivel mundial. Según el Centro de Control y Prevención de Enfermedades de Estados Unidos, la prevalencia de la hemofilia es de 12 casos por cada 100.000 personas(13). De tal manera se espera que mediante los hallazgos obtenidos, se dé a conocer las características, manifestaciones clínicas, antecedentes patológicos, familiares y complicaciones hemorrágicas que presentan los pacientes con hemofilia en el Hospital Francisco Icaza Bustamante.

Por consiguiente, en cuanto al interés académico es importante que este tema sea expuesto, para que pueda ser utilizado como una base para el desarrollo de futuras investigaciones, de tal manera que sea un referente académico bibliográfico para el desarrollo de futuros estudios. Tomando en cuenta los resultados de este estudio, para tener conocimiento actual sobre este tipo de enfermedad, para así poder desarrollar estrategias que le permitan un mejor cuidado y atención de los pacientes.

Este trabajo de investigación será de beneficio para el personal de salud y de enfermería de esta institución hospitalaria, quienes a través de los hallazgos se podrán establecer decisiones para la prevención de complicaciones; así mismo se espera que sea de beneficio para los pacientes menores de edad porque contarán con una atención segura, libre de riesgos y complicaciones.

1.4. Objetivos

1.4.1. Objetivo general.

Determinar la prevalencia de hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021

1.4.2. Objetivos específicos.

- Establecer las características sociodemográficas de los pacientes con hemofilia atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021.
- Determinar las manifestaciones clínicas de los pacientes con hemofilia atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021.
- Identificar antecedentes patológicos familiares asociados a la hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021.
- Describir las complicaciones hemorrágicas de los pacientes con hemofilia atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021.

Capítulo II

Fundamentación conceptual

2.1. Antecedentes de la investigación

En un estudio desarrollado por Chiriboga, et al, en el 2019, el cual tuvo como objetivo conocer el perfil epidemiológico que tenían los pacientes hemofílicos, por lo que el estudio fue de característica observacional, descriptivo y de corte transversal, aplicado a 144 pacientes que fueron atendidos en el Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín, durante el año 2015 hasta el año 2018. Entre los hallazgos, destaca que el 77% de estos pacientes eran hombres, el 24% tuvo una edad entre 23 a 33 años, de estos el 62% presentó hemofilia de tipo A, mientras que el 6% presentó hemofilia tipo B. concluye indicando que el perfil epidemiológico y demográfico de los pacientes hemofílicos permite poder dar un tratamiento integral y oportuno(14).

Por otra parte, en la India, Singh, et al(15), en el 2020, en su estudio que tuvo como objetivo describir el perfil clínico y epidemiológico de los pacientes con hemofilia en el grupo de edad pediátrica, para lo cual desarrollan un estudio transversal observacional enfocado en 93 pacientes pediátricos con hemofilia. Entre los resultados señalan que la mayoría 61% pertenecía al grupo etario de 11 a 18 años. Del total, el 98% eran hombres mientras que solo el 2% eran mujeres. La hemofilia tipo A se observó en el 87% de los pacientes, mientras que la hemofilia tipo B estuvo presente en solo el 12% de los pacientes. De 81 pacientes con hemofilia tipo A, solo uno había desarrollado Inhibidor.

Así mismo, añade Singh, et al(15), que del total de casos, solo un paciente presentó Deficiencia de von Willebrand. El 91% de los pacientes presentaron hemorragia articular. La articulación de la rodilla fue la articulación más afectada, observándose en el 64,7% de los pacientes. De tal manera, concluyen señalando que una mejor comprensión de la

prevalencia de la enfermedad es fundamental para el diagnóstico temprano y para brindar atención de calidad a todos los pacientes con hemofilia. El desarrollo de un inhibidor es una preocupación importante. Se debe enfatizar la fisioterapia y RICE (Descanso, Hielo, Compresión y elevación) para una mejor calidad de vida y prevención de la hemartrosis articular.

A su vez, en un estudio realizado en Arabia Saudita, por Awad, et al.(16), en el 2019, el cual tuvo como objetivo evaluar la concientización entre la población de Arabia Saudita sobre varios aspectos de la hemofilia en los niños. Se realizó un estudio transversal basado, aplicando un cuestionario en 810 pacientes de varias edades. Entre los resultados indicaron que el 46,7% de los participantes no sabían sobre la hemofilia. Se informó una disminución del nivel de conciencia pública sobre la hemofilia en todos los grupos sin diferencias estadísticamente significativas entre el grupo de educación secundaria en comparación con el grupo de educación universitaria. Concluye indicando que se plantea la necesidad de aumentar la conciencia pública sobre la hemofilia en niños.

Mientras tanto, en una investigación desarrollada por Bertamino et al(17), en el 2017, que tuvo como objetivo describir la atención de la hemofilia en la edad pediátrica, mediante la revisión bibliográfica de artículos, señala como resultados que La atención de la hemofilia en la edad pediátrica es una tarea multidisciplinaria. Se requiere la contribución del hematólogo, especialista en hemostasia y trombosis con experiencia en pacientes pediátricos, el cirujano con experiencia en ECAV en niños, el psicólogo y trabajador social, el farmacéutico, el ortopedista, fisiatra y fisioterapeuta, y el equipo de enfermería para asistir el paciente y su familia de manera regular. Concluye señalando que es de gran importancia establecer un vínculo con la familia y el niño con hemofilia, a fin de promover la confianza, confiabilidad y buena comunicación entre la familia y sus cuidadores. Fijar esta base en la edad pediátrica puede tener un impacto en el desenlace de la enfermedad en la edad adulta.

2.2. Marco conceptual

Hemofilia.

Se denomina así a aquella enfermedad hemorrágica que se produce por la falta del Factor VIII, lo que se denomina Hemofilia A, o el Factor IX, conocido también como hemofilia B. A causa de que esta enfermedad va ligada al cromosoma X, generalmente se presenta con mayor frecuencia en los niños, mientras que las niñas solo son portadoras y no presentan síntomas hemorrágicos. La hemofilia es una de las patologías que más se ha reportado a lo largo de la historia del ser humano, se conoce que desde los años cincuenta se ha iniciado el estudio acerca de la enfermedad y sobre su posible tratamiento. La hemofilia tipo A afecta a uno de cada 5000 niños varones, de la hemofilia tipo de B afecta a una de 30. 000 personas en el mundo(18).

Actualmente, se establece el diagnóstico de esta enfermedad hemorrágica de forma anticipada en los países desarrollados. Habitualmente no se establece su diagnóstico conociendo un antecedente familiar patológico, sino cuando ya refleja un primer accidente hemorrágico. Por tanto, es aconsejable, que deba realizar este diagnóstico de manera oportuna ante un cuadro grave de hemofilia o si se observa un antecedente familiar que sea portador, como en es el caso de la madre(18).

Es evidente, que en la mayor parte de los casos, se puede heredar la hemofilia; las mujeres al ser portadoras del gen causante de esta enfermedad, al momento de tener un hijo tienen alrededor del cincuenta por ciento de probabilidades de que este llegue a presentar hemofilia, en el caso de que sea niña, también tiene el cincuenta por ciento de probabilidades de que también sea portadora. Existen pocos casos en los que el paciente, no posee antecedente familiar, por lo tanto la hemofilia se desarrolla como producto de una nueva mutación del gen(19).

Tipos de Hemofilia.

Hemofilia tipo A

Conocida también como la hemofilia clásica, su principal característica es la de ser una enfermedad congénita que generalmente se presenta con hemorragias anormales. Su principal característica es la falta del Factor VIII o conocido también como antihemofílico, como también de un factor estructuralmente anormal. Normalmente, la sangre posee un equilibrio dinámico entre el estado de fluidez y el de coagulación, de tal manera que previene el desarrollo de coágulos o de hemorragias, ante la presencia de traumatismos leves(20).

El proceso de la coagulación, conocida también como hemostasia, posee reacciones locales en los vasos sanguíneos, tales como la funcionabilidad de las plaquetas, la interacción de cada uno de los factores específicos pertenecientes a la coagulación, además de las proteínas fibrinolíticas y los inhibidores. Cerca del 80% de los casos de hemofilia, corresponden al tipo A; las manifestaciones clínicas son idénticas a la hemofilia B, presentándose desde el periodo neonatal, debido a que no cruza la placenta el factor, por lo tanto los recién nacidos suelen ser en algunos casos asintomáticos(21).

Entre los síntomas, se puede observar hemorragias intraarticulares (hemartros), hemorragias en tejidos blandos y hemorragias musculares. Las afecciones se reflejan mayormente en las articulaciones, debido a que son zonas donde existe mayor soporte del peso o hay roces, de tal manera que paulatinamente se va dando daños isquémicos en nervios, inflamación de articulaciones como es el caso de la artritis, además de proliferación del tejido conectivo fibroso es decir fibrosis, limitación de movimientos de alguna articulación conocido también como anquilosis, atrofia dada por la disminución del peso o el volumen de un órgano; además se evidencian complicaciones graves como es el caso de las hemorragias bucofaríngeas y en el sistema nervioso central(21).

Hemofilia tipo B

La principal característica de esta hemofilia es la falta del Factor IX, conocido también como factores de Christmas de la coagulación; la incidencia de este tipo de hemofilia es de un caso por cada cien mil recién nacidos varones, representa alrededor del 15% de todos los casos de hemofilia que se presentan. Su cuadro clínico es similar al de la Hemofilia A. Cuando existe hemorragias, se desarrollan diferentes reacciones en el organismo, para ayudar a formar coágulos de sangre, por lo que sí existe la deficiencia de estos factores, hay un mayor riesgo de una hemorragia severa(22).

Debido a que las mujeres poseen dos cromosomas X, es evidente que en la mayoría de los casos de pacientes hemofílicos, la madre sea quien porte el genotipo anormal y en otros casos provendrá de mutaciones de Novo. Los pacientes presentan manifestaciones tales como hemartrosis, hematomas, sangrados espontáneos y limitación articular secundaria. También existen casos en que se presenta luego de una cirugía o intervención quirúrgica, sangrado prolongado(22).

Clasificación según grado de severidad.

- Leve: Corresponde a las hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes. Tiene un nivel del factor de coagulación de 5 a 40 UI/dl (0,05 a 0,40 UI/ml) o 5 a < 40 % de nivel de factor.
- Moderada: Comprende las hemorragias espontáneas ocasionales; hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores. Tiene un nivel del factor de coagulación de 1 a 5 UI/dl (0,01 a 0,05 UI/ml) o 1 a 5 % de nivel de factor.
- Severa: Corresponde a las hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos, en especial ante la ausencia de alteración hemostática identificable
- Tiene un nivel del factor de coagulación de < 1 UI/dl (< 0,01 UI/ml) o < 1 % de nivel de factor(23).

Etiología.

Como se mencionó previamente, la hemofilia es una enfermedad que está relacionada al cromosoma X, que se presenta por la reducción o falta del factor VIII o IX, ocasionando que se presente ya sea la hemofilia A o la hemofilia B, respectivamente. Cerca de un tercio de los casos, su origen es esporádico, por tanto no existen antecedentes familiares en el que un paciente hemofílico pueda producir una mutación de Novo. En el caso de las mujeres, si pueden portar y a la vez transmitir este mismo gen, pero no han presentado o desarrollado esta patología(24).

Cuando en el cuerpo existe una pérdida de sangre, se inicia el desarrollo de varias reacciones para ayudar a coagular la sangre, lo que se conoce como “cascada de coagulación”. Este proceso está conformado por varias proteínas, que se denominan factores de coagulación. Al existir una deficiencia o la falta de uno de estos valores, hay una mayor vulnerabilidad a que la persona presente mayor sangrado. Por esto, los pacientes hemofílicos, presentan todas estas manifestaciones hemorrágicas desde la etapa de la niñez. Por ende, es importante que se pueda determinar esta patología desde temprana edad, para que mediante las estrategias desarrolladas por el personal de salud, se puedan disminuir no solo los riesgos sino también las secuelas de los episodios no tratados(25).

Existen casos de pacientes hemofílicos que pueden presentar alrededor del 1% del Factor IX y del Factor VIII, los cuales presentan raras ocasiones artropatías graves. A través de esta evidencia, se desarrolló lo que se conoce como “terapia profiláctica”, mediante la cual se trata de mantener el nivel del Factor IX y del Factor VIII mayor al 1% a través de una transfusión del factor deficitario; pero dicho tratamiento se ha instaurado con mayor auge en los países desarrollados, en los que se logrado mejorar el estado articular de los pacientes severos, reflejando posteriormente una mejor calidad de vida, tanto de ellos como de su familia(25).

Manifestaciones clínicas.

El sangrado ocurre en cualquier parte del cuerpo del niño. Puede suceder en áreas visibles, como la nariz o la boca. También puede suceder dentro del cuerpo y provocar dolor, inflamación y moretones(26). El paciente podría tener cualquiera de los siguientes signos y síntomas:

- **Hematoma:** Moretones que se presentan debido a la acumulación sanguínea dada en la superficie de la piel.
- **Epistaxis:** Sangrado que se deriva de los vasos sanguíneos, encargados de irrigar las fosas nasales.
- **Artralgia:** Dolor e inflamación presentes en los músculos o articulaciones.
- Mayor tiempo de sangrado.
- **Alquitranosas:** Evacuaciones intestinales negras
- **Hematuria:** Orina con coloración rojiza o rosa(27).

La manifestación principal que presentan los pacientes hemofílicos es el sangrado, aunque en los casos leves, generalmente pueden llegar a pasar inadvertidos hasta llegar a una edad posterior, que al ser sometidos a un traumatismo o cirugía reflejan esta alteración en la coagulación. Por otra parte, las personas pueden también presentar sangrados internos, mostrándose mayormente en la zona de las articulaciones(28).

Antecedentes patológicos.

El conocer los antecedentes familiares personales del paciente, permite maximizar la evaluación de riesgos, aportando al equipo de salud, información importante para la toma de definiciones y realizar las gestiones necesarias para el control de la patología, de tal forma se consideran los antecedentes como herramientas muy importantes al realizar la evaluación de los riesgos de pacientes con hemofilia.

Antecedentes patológicos familiares.

Así mismo, para el profesional de salud es importante identificar los antecedentes familiares, tales como:

Hipertensión: Al igual que los antecedentes personales, es importante identificar los antecedentes familiares, debido a que existen artículos que señalan que en población hipertensa se ha identificado el antecedente de hipertensión en familiares directos entre el 30% hasta el 60% de los casos. Por lo tanto, es relevante su diagnóstico, para así poder tener un control regular de la presión arterial del paciente hemofílico, debido al riesgo de sangrado que presentan(31).

Dislipidemia: El diagnóstico de la dislipidemia como antecedente familiar, es relevante poder determinarlo, debido a que permite al personal de salud poder intervenir oportunamente a través de fármacos hipolipemiantes, para controlar los niveles de concentraciones tanto de colesterol, como de triglicéridos, evitando así que pueda presentar no solo este antecedente el paciente, sino prevenir que existan complicaciones como es la insuficiencia renal crónica(31).

Tromboflebitis: Este antecedente patológico familiar, es también necesario determinar, para que el personal de salud puede confirmar si el paciente hemofílico es vulnerable a presentar tromboflebitis o si ya lo está presentando, esto ayuda a optar por un tratamiento personalizado para mantener las concentraciones estables de Factor VIII o IX, y que no afecte o agrave la trombosis del paciente(31).

Hemofilia: Este es un aspecto clave, dentro del diagnóstico, dándose énfasis a los antecedentes heredofamiliares y al patrón de herencia. Por lo que ante la presencia de este antecedente familiar, es necesario obtener sangre del cordón umbilical para así poder determinar el nivel FVIII/FIX en caso de neonatos masculinos de madres portadoras o con posibilidad de serlo. Por otra parte, cabe destacar que solo en el 30% de los casos, en los pacientes hemofílicos se desconoce antecedentes familiares relacionados(32).

Por lo tanto, se debe documentar dentro de la historia clínica, la historia familiar de manera clara y concisa, incluyendo información obtenida por los miembros de la familia. Puede ser útil para el profesional de salud, el obtener información sobre familiares que hayan sido sometidos a pruebas de hemofilia o que fallecieron por una causa desconocida. El proceso de obtener una historia familiar detallada también puede revelar la dinámica social de la familia, lo que puede ser útil al abordar problemas y respuestas psicosociales(32).

Al documentar a los individuos afectados, sintomáticos y no afectados, el personal de salud, pacientes y familiares tienen acceso a un resumen del patrón de herencia de la afección. Esto permite además que el personal de salud pueda facilitar la comunicación a los familiares sobre este diagnóstico, informando quienes pueden estar en riesgo de tener o ser portadores de hemofilia. Por otra parte, permite dar a conocer sobre las oportunidades naturales, asistidas y no reproductivas disponibles para la planificación familiar, para prepararse de manera proactiva ante la posibilidad de tener un hijo con hemofilia(32).

Complicaciones.

En los casos más severos, se pueden presentar las siguientes complicaciones, de acuerdo con la severidad del defecto:

Hemorragias: Las más frecuentes en los pacientes hemofílicos son los hematomas y las hemartrosis, aunque pueden presentarse otros tipos como las epistaxis, gingivorragia, hemorragia gastrointestinal, hematuria y sangramiento intracraneal. Los episodios son intermitentes y solo en la hemorragia del SNC puede producirse la muerte súbita. Las hemorragias cerebrales representan una complicación muy elevada de la hemofilia y a su vez necesitan un tratamiento terapéutico inmediato(33).

Hemartrosis aguda y crónica: Se presentan en 75 % de los pacientes, interfieren sobre todo en grandes articulaciones, las cuales se afectan en orden de frecuencia como sigue: rodillas, codos, tobillos, hombros, muñecas y caderas(33).

Hematomas musculares: Se producen en el tejido subcutáneo y los músculos. Pueden ser superficiales o profundos. El mecanismo de producción en ocasiones está relacionado con el trauma, pero en otras oportunidades es espontáneo. Cuando el hematoma se localiza en el cuello constituye una urgencia médica al provocar obstrucción de la vía aérea(33).

Artropatía hemofílica crónica: La artropatía hemofílica es resultado de los sangrados repetitivos, pero intervienen también otros factores que contribuyen a la destrucción articular que se detallan a continuación: la facilidad para la repetición de hemorragias, por el defecto de coagulación inherente, origina una hipertrofia sinovial, que es, a su vez, una fuente de hemorragias por la facilidad de dañarse debido a su gran tamaño y a su rica vascularización(34).

Pseudotumores: El pseudotumor hemofílico, trata de un hematoma encapsulado que aumenta su volumen de forma gradual por episodios de hemorragia recurrente. Es una complicación poco frecuente de la hemofilia que se presenta en 1% a 2% de los pacientes con déficit moderado o severo de Factor VIII (FVIII) o Factor IX (FIX)(34).

Para poder establecer el diagnóstico de hemofilia en un paciente, es necesario conocer el cuadro clínico junto con los resultados obtenidos en el laboratorio, es relevante que también se realice una historia clínica completa, además del examen físico y considerar los antecedentes familiares patológicos del paciente. Inicialmente en el diagnóstico es necesario realizar la biometría hemática, además de la frotis de sangre periférica, como también el coagulograma básico, determinando el tiempo de la tromboplastina parcial activada, así como también de la protrombina, de la hemorragia y de la trombina; cabe señalar que en los casos de factores VIII y IX, mayormente se presenta la tromboplastina parcial activada. En pocos casos, también es necesaria la prueba de la tromboelastograma y la curva de generación de trombina(35).

Con el paso del tiempo, ha habido una evolución en cuanto al tratamiento de la hemofilia, comenzando desde sus inicios con la crioterapia y la presión local en el sitio donde se presentó la hemorragia en el paciente, llegando hasta la actualidad, donde se desarrolla la terapia de sustitución de manera suficiente y oportuna, permitiendo que el paciente alcance un nivel hemostático estable o igual al normal(36).

Al momento, se dispone de varios productos liofilizados, los cuales pueden ser derivados o recombinantes plasmáticos de los factores FVIII, FIX y FVII; también se posee complejos activados, como es el caso de los antifibrinolíticos, análogos de la desmopresina y gomas hemostáticas locales. Así mismo se considera en la actualidad un estándar de oro, que tiene como objetivo el lograr la reposición del factor faltante mediante un formato profiláctico, que generalmente se aplica a largo plazo. Por otra parte, el tratamiento profiláctico puede considerarse como primario, cuando solo se centra en la prevención de alteraciones articulares y secundario cuando a través de las intervenciones se trata de evitar que se evolucionen una artropatía(37).

En base a esta observación de la evolución que han tenido los tratamiento, se puede visualizar que hay una mayor esperanza de vida para los pacientes hemofílicos, por lo tanto tendrán una mayor longevidad conjunto con el poder vivir sin presentar secuelas, de tal forma que la persona podrá desarrollar su vida de forma independiente, libre de presentar obstáculos debido a la hemofilia(38).

2.3. Marco legal

Este trabajo investigativo se fundamenta en las siguientes leyes

2.3.1. Constitución del Ecuador.

Según la Constitución de la República del Ecuador en 2015 por medio de la asamblea constituyente indica:

Art. 32.- La salud es un derecho que garantiza el Estado, cuya realización se vincula al ejercicio de otros derechos, entre ellos el derecho al agua, la alimentación, la educación, la cultura física, el trabajo, la seguridad social, los ambientes sanos y otros que sustentan el buen vivir(39).

Art. 358.- El sistema nacional de salud tendrá por finalidad el desarrollo, protección y recuperación de las capacidades y potencialidades para una vida saludable e integral, tanto individual como colectiva, y reconocerá la diversidad social y cultural. El sistema se guiará por los principios generales del sistema nacional de inclusión y equidad social, y por los de bioética, suficiencia e interculturalidad, con enfoque de género y generacional(39).

Art. 359.- El sistema nacional de salud comprenderá las instituciones, programas, políticas, recursos, acciones y actores en salud; abarcará todas las dimensiones del derecho a la salud; garantizará la promoción, prevención, recuperación y rehabilitación en todos los niveles; y propiciará la participación ciudadana y el control social(39).

2.3.2. Código de la niñez y adolescencia.

Art. 27.- El derecho a la salud de los niños, niñas y adolescentes comprende:

1. Acceso gratuito a los programas y acciones de salud públicos, a una nutrición adecuada y a un medio ambiente saludable;
2. Acceso permanente e ininterrumpido a los servicios de salud públicos, para la prevención, tratamiento de las enfermedades y la rehabilitación de la salud. Los servicios de salud públicos son gratuitos para los niños, niñas y adolescentes que los necesiten;
3. Acceso a medicina gratuita para los niños, niñas y adolescentes que las necesiten;
4. Acceso inmediato y eficaz a los servicios médicos de emergencia, públicos y privado;
5. Información sobre su estado de salud, de acuerdo con el nivel evolutivo del niño, niña o adolescente;

6. Información y educación sobre los principios básicos de prevención en materia de salud, saneamiento ambiental, primeros auxilios(40).

Art. 34.- Los niños y niñas tienen derecho a conservar, desarrollar, fortalecer y recuperar su identidad y valores espirituales, culturales, religiosos, lingüísticos, políticos y sociales y a ser protegidos contra cualquier tipo de interferencia que tenga por objeto sustituir, alterar o disminuir estos valores(40).

Art. 44.- Todo programa de atención y cuidado a los niños, niñas y adolescentes de las nacionalidades y pueblos indígenas, negros o afro ecuatorianos, deberá respetar la cosmovisión, realidad cultural y conocimientos de su respectiva nacionalidad o pueblo y tener en cuenta sus necesidades específicas, de conformidad con la Constitución y la ley(40).

2.3.3. Ley Orgánica de Salud.

Capítulo I de las Acciones de Salud

Art. 1. Las áreas de salud en coordinación con los gobiernos seccionales autónomos impulsarán acciones de promoción de la salud en el ámbito de su territorio. Todas estas acciones requieren de la participación interinstitucional, intersectorial y de la población en general y están dirigidas a alcanzar una cultura por la salud y la vida que implica obligatoriedad de acciones individuales y colectivas con mecanismos eficaces como la veeduría ciudadana y rendición de cuentas, entre otros”(41).

2.3.4. Plan Nacional de Desarrollo Toda una vida

Objetivo 3: “Mejorar la calidad de vida de la población”

Otro de los Objetivos que está en correspondencia y según el texto se lo describe así: “Con este objetivo se busca condiciones para la vida satisfactoria y saludable de todas las personas, familia y colectividades respetando su diversidad, se fortalece la capacidad pública y social para lograr una atención equilibrada, sustentable y creativa de las necesidades de ciudadanas y ciudadanos y se plantea la necesidad de crear condiciones para satisfacer necesidades materiales, psicológicas, sociales, ecológicas de los individuos y

colectividades, mediante la promoción, prevención así como la atención” Y el mejoramiento de la calidad de vida es un proceso multidimensional que va a estar determinado por aspectos relacionados con el derecho a la salud, y en reconocer la importancia de su acción para que se cumpla(42).

Política 3.2 Ampliar los servicios de prevención y promoción de la salud para mejorar las condiciones y los hábitos de vida de las personas.

Lineamientos:

- a) Diseñar e implementar mecanismos integrales de promoción de la salud para prevenir riesgos durante todo el ciclo de vida, con énfasis sobre los determinantes sociales de salud.
- f) Promover la educación para la salud como principal estrategia para lograr el autocuidado y la modificación de conductas hacia hábitos de vida saludable(42).

Capítulo III

3.1. Diseño de la investigación

3.1.1. Tipo de estudio

3.2. Nivel: Descriptivo.

3.3. Métodos: Cuantitativo.

3.4. Diseño

3.4.1. Tiempo: Retrospectivo.

3.4.2 Periodo: Transversal

3.5. Población

La población que se estudiará para la siguiente investigación es de 312 pacientes del área de hematología del Hospital del Niño Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 al año 2021.

3.5.1 Muestra

Para el cálculo de la muestra se aplica la fórmula correspondiente:

$$n = \frac{Z^2 * P * Q * N}{e^2(N - 1) + Z^2 * P * Q}$$

N = Población = 312

P = Probabilidad de éxito = 0,5

Q = Probabilidad de fracaso = 0,5

P*Q= Varianza de la Población = 0,25

e = Margen de error = 0,05

NC (1- α) = Confiabilidad = 95%

Z = Nivel de Confianza = 1,96

$$n = \frac{(1,96)^2 * 0,25 * 312}{(0,05)^2 * (312 - 1) + (1,96)^2 * 0,25}$$

$$n = \frac{3.8416 * 0,25 * 312}{0,0025 * 311 + 3,8416 * 0,25}$$

$$n = \frac{299,6448}{0,7775 + 0,9604}$$

$$n = \frac{299,6448}{1.7379}$$

$$n = 172,4177$$

La cantidad de la muestra con que se trabajará en el presente estudio será de 172 pacientes del área de hematología del Hospital del Niño Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 al año 2021.

3.6. Criterios

3.6.1. Criterios de inclusión.

- Pacientes diagnosticados con hemofilia

3.6.2. Criterios de exclusión.

- Pacientes menores de 1 año.

3.7. Técnicas y procedimientos para la recolección de la información

3.7.1. Técnica: Observación Indirecta

3.7.2. Instrumento: Matriz de observación Indirecta para la recolección de historias clínicas de pacientes con hemofilia, basado en la “Guía de Práctica Clínica de Hemofilia”, del Ministerio de Salud Pública(43).

3.8. Técnicas de procesamiento y análisis de datos:

Se establece una técnica de investigación cuantitativa con la finalidad de desarrollar y describir por medio de las investigaciones bibliográficas, por medio de estudios realizados que se encuentran reflejados en documentos digitales, historial clínico, de esta manera obteniendo datos confiables

permitiéndonos la recopilación de datos e información clara, verídica y concisa para el desarrollo del tema con fundamentos certero y científicos.

3.8.1. Tabulación, análisis y presentación de resultados:

Se elaborará tablas y una serie de gráficos para la presentación de los datos estadísticos obtenidos por el procesamiento del programa Microsoft Office Excel para el análisis e interpretación de los resultados.

3.9. Procedimientos para garantizar aspectos éticos en las investigaciones con sujetos humanos.

- Presentación y aceptación del tema por la Dirección de la carrera.
- Solicitud y aprobación del tema planteado en institución objeto de estudio.
- Se proveerá la formalidad y confidencialidad de la información de los participantes en el estudio de investigación.
- Se desarrollará el estudio de investigación con reserva y precisión con la finalidad de brindar información segura.

3.10. Variables generales y Operacionalización

Variable general: Prevalencia de hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología.

DIMENSIONES	INDICADOR	ESCALA
Características sociodemográficas	Edad	1 – 5 años 6 – 10 años 11 – 15 años
	Sexo	Hombre Mujer
	Lugar de procedencia	Zona urbana Zona rural
	Escolaridad	Preescolar Escolar
	Clasificación de la hemofilia	Leve Moderada Severa
	Tipo de Hemofilia	Hemofilia tipo A Hemofilia tipo B
	Localización de la hemorragia	Cutáneas Mucosas Serosas Musculares
Manifestaciones clínicas	<ul style="list-style-type: none"> • Moretones frecuentes (Hematomas) • Sangrados de nariz (epistaxis) • Dolor e inflamación de las articulaciones o músculos (Artralgia y Mialgia) • Mayor tiempo de sangrado (tiempo de coagulación) • Evacuaciones intestinales negras (alquitranosas) • Orina rosada o roja (hematuria) 	<ul style="list-style-type: none"> • Presente • Ausente • Presente • Ausente • Presente • Ausente • Presente • Ausente • Presente • Ausente • Presente • Ausente
DIMENSIONES	INDICADOR	ESCALA
Antecedentes patológicos familiares	Hipertensión Dislipidemia Tromboflebitis Hemofilia	<ul style="list-style-type: none"> • Si • No
Complicaciones	Hemartrosis aguda y crónicas Hematomas musculares Artropatía hemofílica crónica Pseudotumores	<ul style="list-style-type: none"> • Si • No • Si • No • Si • No

Presentación y análisis resultados

Figura No. 1

Prevalencia de hemofilia en pacientes del Hospital Francisco Icaza Bustamante.

Medición de enfermedad: Cálculo de prevalencia

Datos

El objetivo es calcular la prevalencia de una enfermedad en una población:

Tamaño de población: 312

Enfermos en la población: 172

Resultados

La prevalencia real en la población es 55%

Nota: Datos obtenidos a través de la página web: <http://www.winepi.net/sp/disease/cprev1.asp>

Prevalencia: $\frac{\text{Casos nuevos y preexistentes en un periodo}}{\text{Población total en el periodo}} \times 100$

Prevalencia 2020- 172 Casos de hemofilia
2021: $\frac{172 \text{ Casos de hemofilia}}{312 \text{ pacientes de hematología}} \times 100 = 55\%$

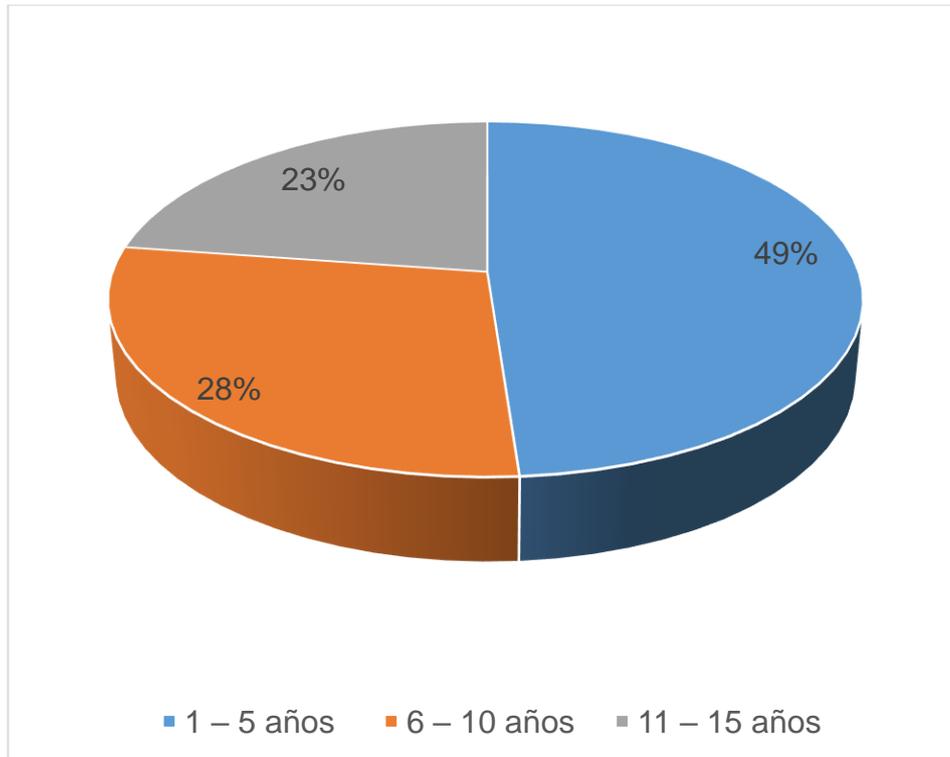
Análisis:

En relación a la población estudiada de 312 pacientes se pudo determinar la prevalencia de los pacientes con diagnóstico de hemofilia y como resultado se ha obtenido el 55% de pacientes que son atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante.

Características sociodemográficas

Figura No. 2

Edad



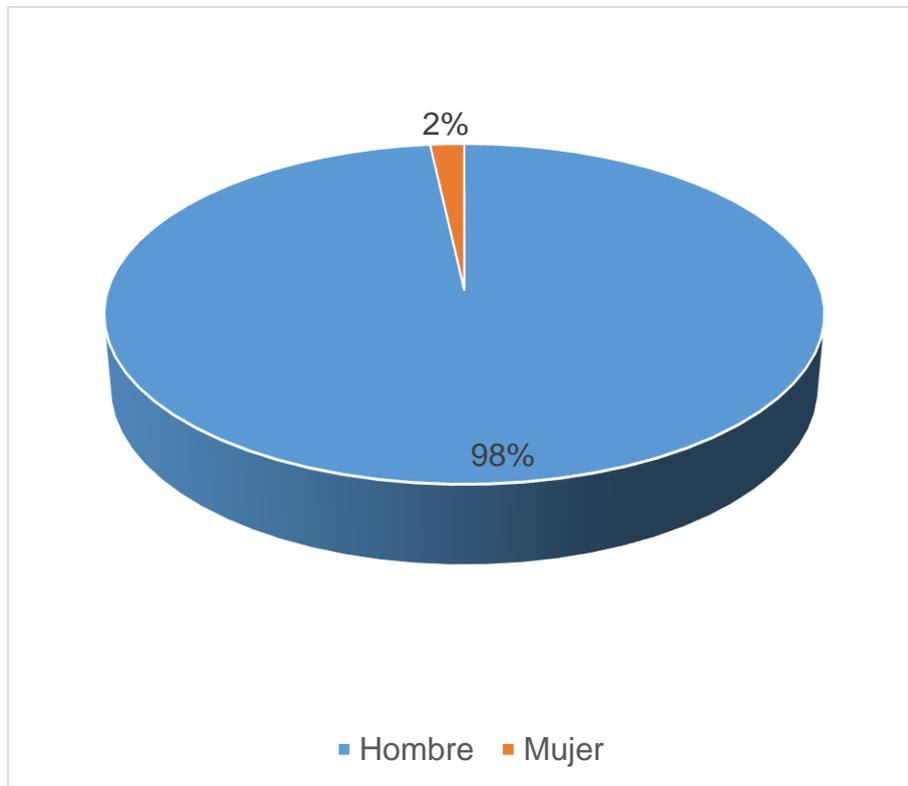
Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

Los datos recopilados a través de la matriz de observación indirecta, permite identificar que el 49% de los pacientes que presentaron hemofilia, tenían una edad de 1 a 5 años, el 28% de 6 a 10 años y el 23% de 11 a 15 años. La media de los pacientes con hemofilia fue de 6,69 años, lo que permite conocer que a esta edad los síntomas suelen aparecer con mayor frecuencia, llevando los padres ante estas eventualidades, llevan al menor para recibir atención en esta institución hospitalaria.

Figura No. 3

Sexo



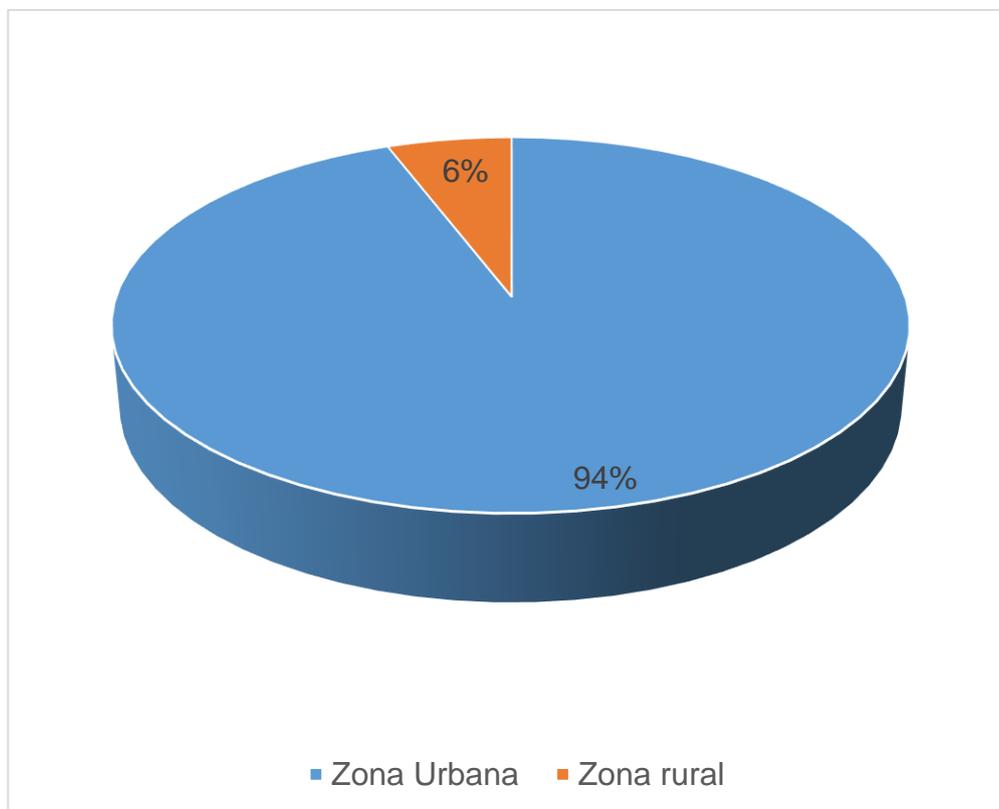
Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

El presente cuadro estadístico permite conocer que el 98% de los pacientes que habían presentado hemofilia eran de sexo masculino, mientras que solo el 2% eran mujeres. Con ello podemos identificar que el más frecuente es el sexo masculino, esto ocurre debido que la hemofilia es una cromosomopatía relacionada al cromosoma X de carácter recesivo, que solo se manifiesta en los varones, mientras que las mujeres solo son portadoras.

Figura No. 4

Lugar de residencia



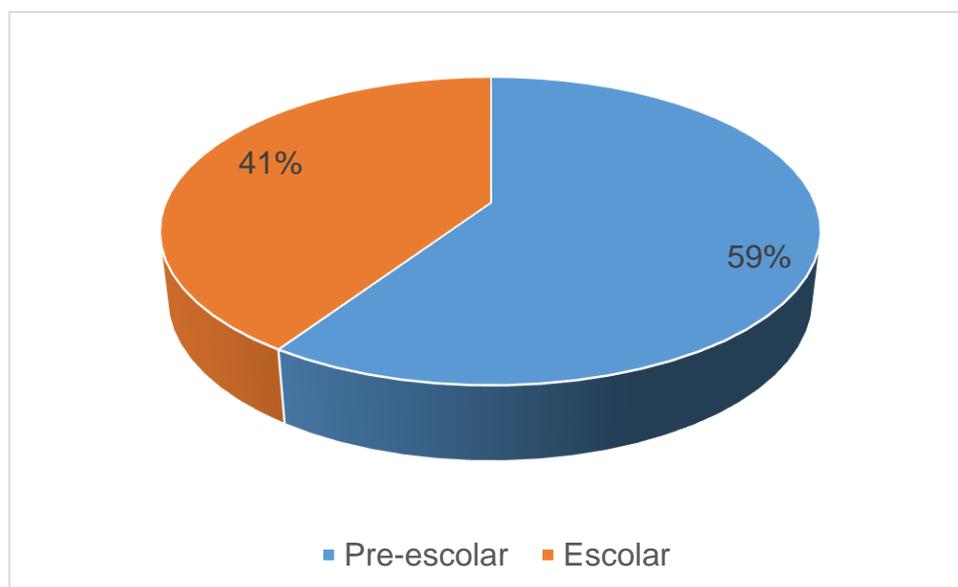
Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

Los datos representados a través de la figura, permite conocer que el 94% de los pacientes con hemofilia provienen de zonas urbanas y el 6% residen en zonas rurales. Es decir que la mayor parte de los pacientes provienen de zonas en donde hay mayor acceso a la atención de salud, de tal forma que pueden llevar un continuo control y además pueden ser atendidos con prontitud ante cualquier emergencia que se presente en el menor.

Figura No. 5

Nivel de escolaridad



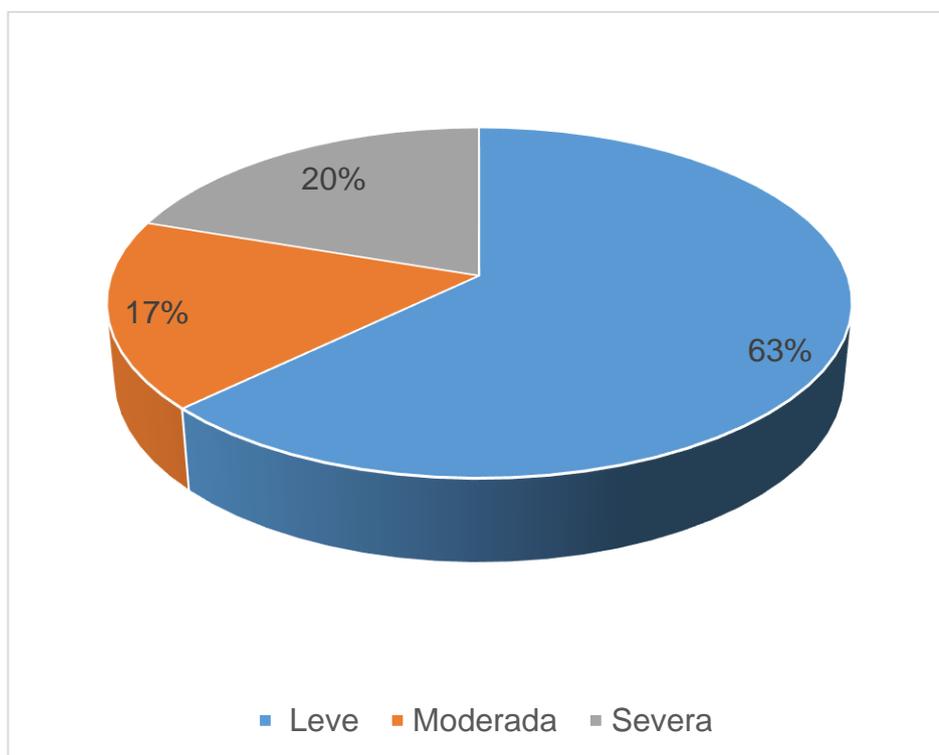
Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

En relación al análisis del nivel de escolaridad el 59% corresponde al preescolar seguido del escolar con el 41%. Es importante resaltar que son menores que necesitan un mayor cuidado, el cual tiene un papel esencial en el desarrollo del niño, por lo tanto los padres deben conocer cada uno de los cuidados que debe brindar para dar seguridad en el desarrollo de sus actividades educativas y sociales.

Figura No. 6

Clasificación de riesgo



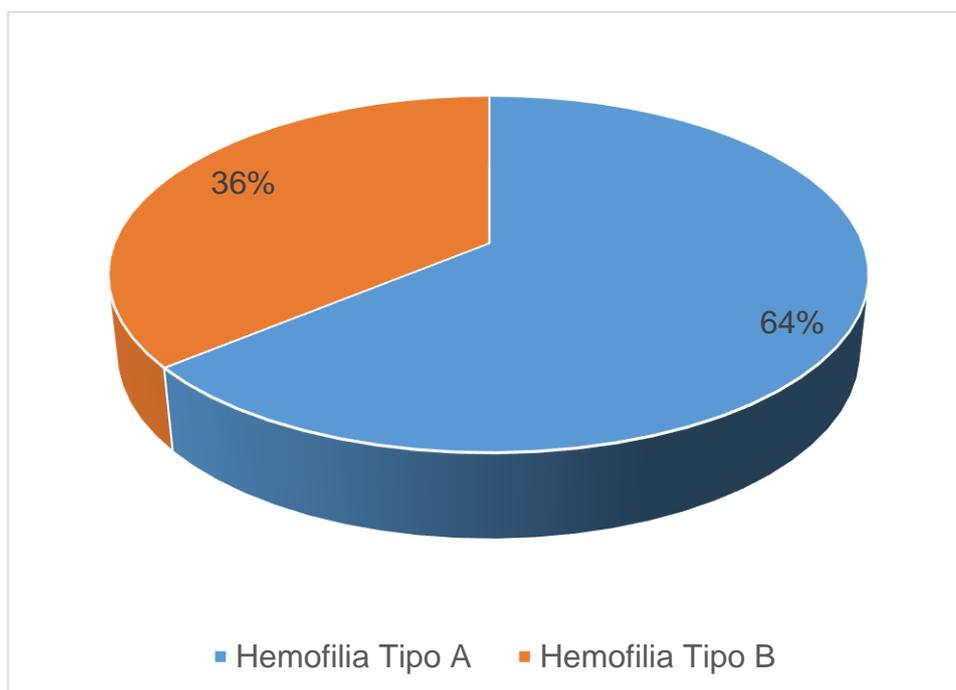
Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

Al recopilar datos sobre la clasificación de riesgos, fue evidente que el 63% de los pacientes presentaron un riesgo leve, el 20% un riesgo severo y el 17% un riesgo moderado. A pesar de existir una baja cantidad de pacientes que presentaron un nivel moderado o severo, sigue siendo importante ya que, al no llevar un adecuado seguimiento o cuidado, pueden presentar un mayor riesgo a futuro, por ello es de suma importancia llevar un buen manejo de la enfermedad.

Figura No. 7

Tipo de hemofilia



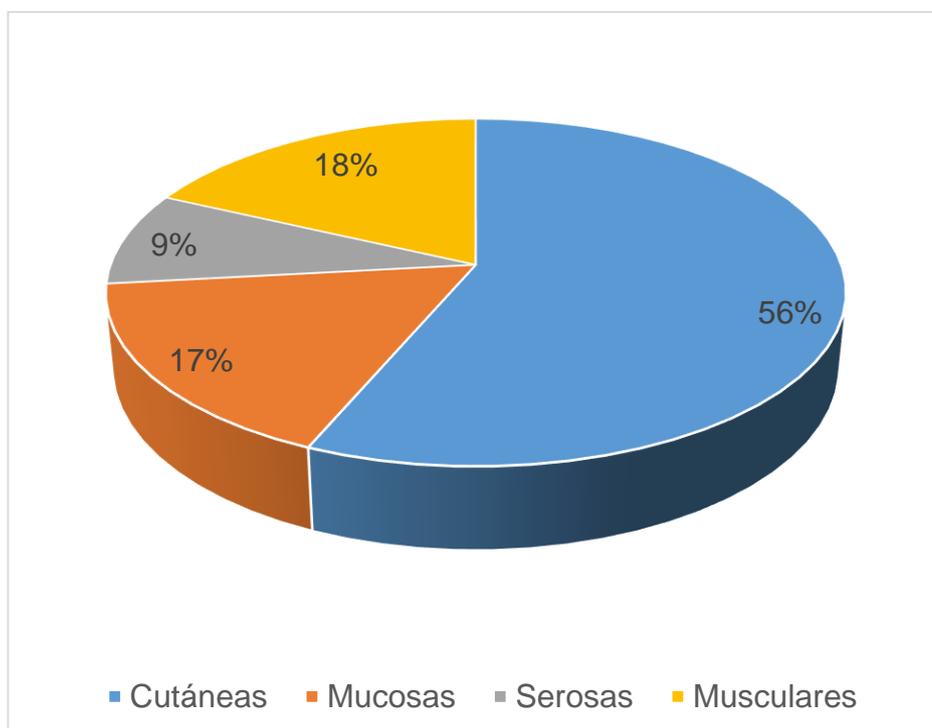
Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

Según el análisis de los tipos de hemofilia se obtuvo el resultado del 64% correspondiente al tipo de Hemofilia A, mientras que el 36% restante se diagnosticó con Hemofilia Tipo B. El tipo A se caracteriza por la tendencia a hemorragias anormales y por la deficiencia del factor VIII, llamado también factor antihemofílico.

Figura No. 8

Localización de hemorragia



Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

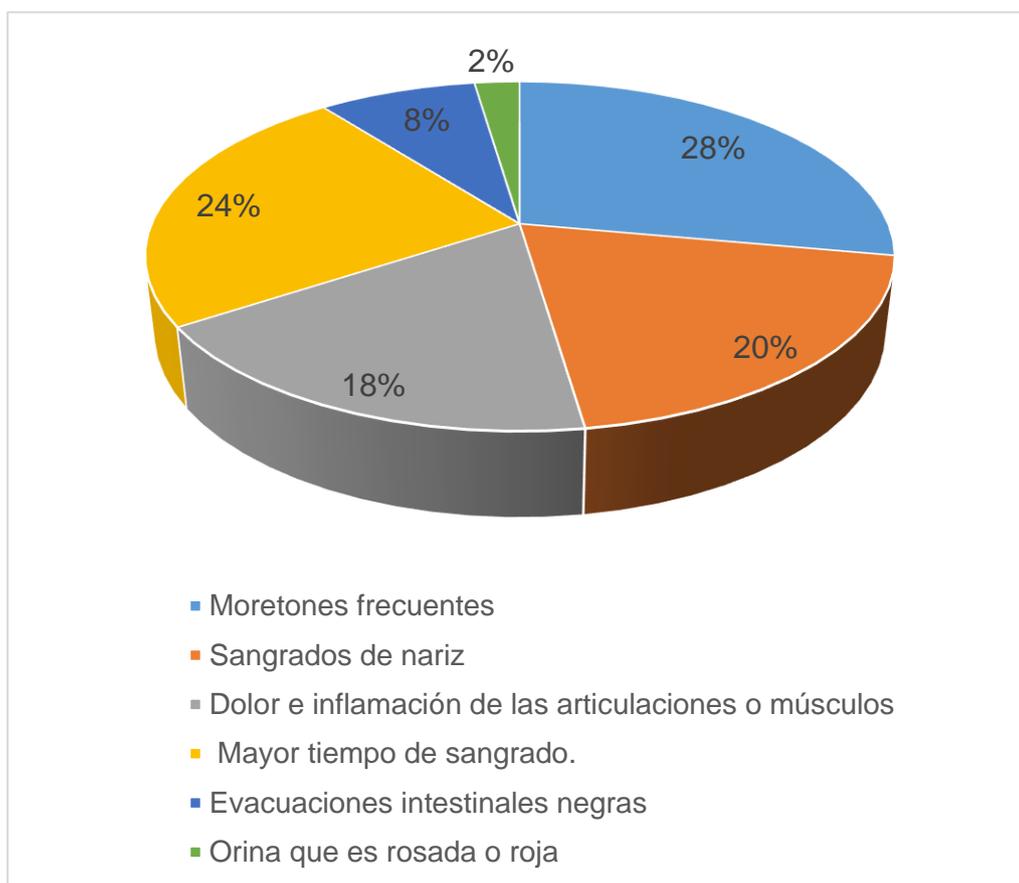
Análisis:

El presente cuadro estadístico permite conocer que el 56% de los pacientes presentaron hemorragias en localizaciones cutáneas, el 18% hemorragias musculares, el 17% hemorragias en las mucosas y el 9% en las serosas. Estos resultados permiten conocer que los pacientes en este estudio muestran hemorragias cutáneas, cuando en otros contextos, las hemorragias son más frecuentes en músculos, rodillas o tobillos.

Manifestaciones Clínicas

Figura No. 9

Signos y síntomas



Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

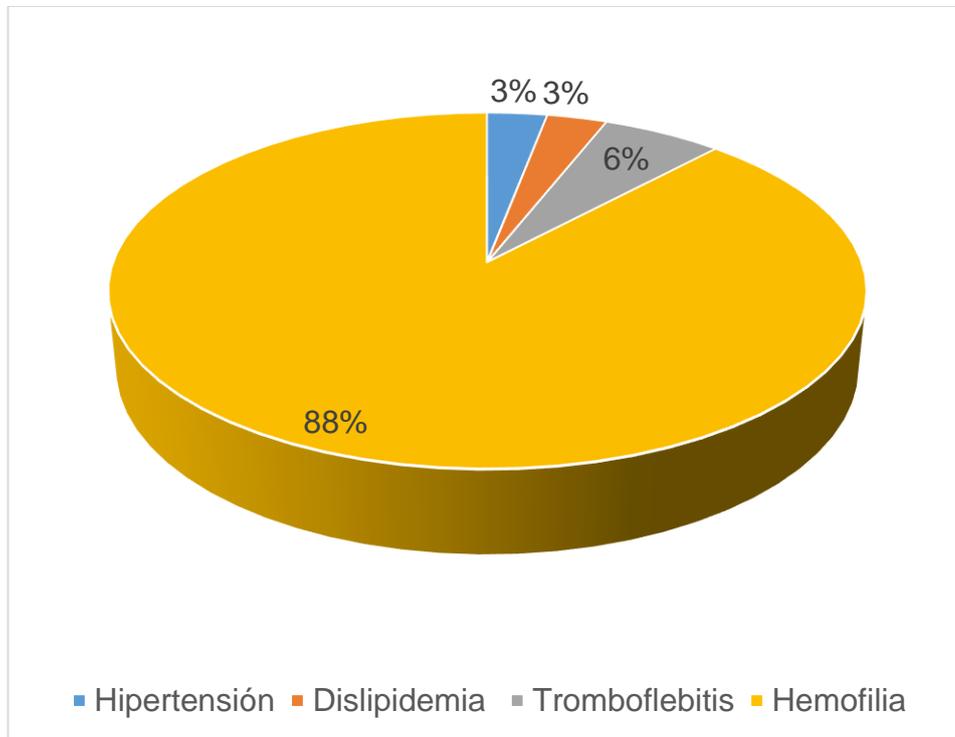
Análisis:

Los datos representados a través del presente gráfico permite conocer que el 28% de los pacientes con hemofilia presentaron entre sus signos y síntomas, moretones frecuentes, mientras que el 24% presentó mayor tiempo de sangrado, el 20% sangrados de nariz, el 18% dolor e inflamación en las articulaciones o músculos, el 8% evacuaciones intestinales negras y el 2% orina que era rosada o roja. En base a estos resultados, se puede identificar las manifestaciones comunes que se presentan, que deben ser tomadas a consideración durante la valoración del menor, para comunicar al especialista, quien confirmará el diagnóstico de hemofilia y su severidad.

Antecedentes patológicos

Figura No. 10

Antecedentes patológicos familiares



Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

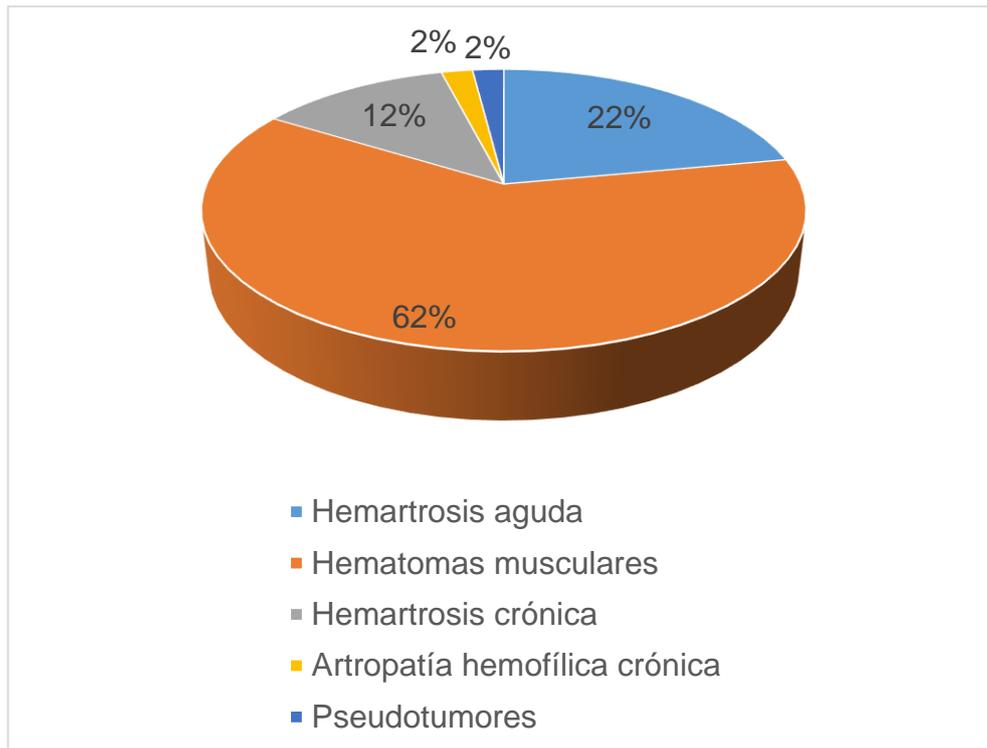
Análisis:

Al recopilar los datos también referentes a los antecedentes patológicos familiares, fue evidente que el 88% de los casos, tuvieron familiares que habían sido diagnosticados también con hemofilia, el 6% de los antecedentes familiares fue de tromboflebitis, el 3% de dislipidemia e hipertensión. El determinar los antecedentes familiares del paciente, permite también conocer los riesgos a los que puede estar expuesto el paciente, de tal manera que se constituye en una parte fundamental para la evaluación de riesgos de pacientes con hemofilia.

Complicaciones

Figura No. 11

Complicaciones hemorrágicas



Nota: Datos obtenidos en base a las historias clínicas de pacientes con hemofilia del Hospital Icaza Bustamante.

Análisis:

Según el análisis sobre las complicaciones se identificó que el 62% de los pacientes con hemofilia presentaron hematomas musculares, el 22% presentó hemartrosis aguda, el 12% presentó hemartrosis crónica, el 2% artropatía hemofílica crónica y el 2% pseudotumores. Se pudo constatar que la aparición de los hematomas musculares, se acentúan más, debido a que en esta edad la actividad física comienza a aumentar, por lo tanto los hematomas pueden volverse más severos para la posterior aparición de la hemartrosis.

Discusión

Las características sociodemográficas de los pacientes estudiados, fue el tener una edad de 1 a 5 años (49%), de sexo masculino (98%), procedente de zonas urbanas (94%), de escolaridad preescolar (59%), con diagnóstico de hemofilia tipo A (64%) y con un nivel de riesgo leve (63%). Chiriboga, et al(14), señalaron a través de su estudio que el 77% de los pacientes eran hombres, de los cuales el 62% tenía hemofilia del tipo A; mientras que en el estudio de, Singh, et al(15), se describe que el 61% de los pacientes tenía una edad de 11 a 18 años, en contraste con la presente investigación, donde eran de 1 a 5 años; mientras que el 98% eran hombres, asemejándose a los hallazgo de esta investigación y de otras bibliografías. En base a esta correlación de resultados, es evidente que no existe una edad predominante en el desarrollo de la hemofilia, ya que se puede presentar en cualquier grupo etario de pacientes; añadiendo además que es evidente que la hemofilia tipo A es la más frecuente en los hombres.

En cuanto a las manifestaciones clínicas, presentaron moretones frecuentes (28%), mayor tiempo de sangrado (24%), sangrados de nariz (24%); esto se contrasta con los hallazgos de Singh, et al(15), debido a que describe que el 91% de los pacientes con hemofilia de su estudio, presentaron hemorragia articular, de los cuales el 65% tuvo mayor daño en la articulación de la rodilla. A su vez en el estudio de Awad, et al.(16), el 50% presentaba mayor tiempo de sangrado. A pesar de que son varias las manifestaciones que se identifican en los pacientes con hemofilia, sigue siendo relevante la intervención oportuna de los profesionales de enfermería ante cada uno de estos, de tal forma que se prevenga la severidad y el riesgo para su salud.

En referencia a los antecedentes patológicos o antecedentes familiares, registraron que tuvieron familiares con antecedente de hemofilia (88%). En el estudio de Bertamino et al(17), se describe que el 35% de los casos presentó sedentarismo como antecedente patológico personal, mientras

que el 25% presentó equimosis antecedente familiar. Mientras que para Chiriboga, et al(14), el 64% presentó como antecedente familiar la hemofilia. Estos datos permiten conocer los antecedentes que se pueden ver reflejado en el menor, por lo son relevantes dentro de la valoración de riesgos a los que el paciente puede estar expuesto, permitiendo realizar las gestiones necesarias para el control de la patología.

Entre las complicaciones hemorrágicas, los pacientes con hemofilia destacaron en la presente investigación, presentar hematomas musculares (62%) y hemartrosis aguda (22%). Por su parte, Singh, et al(15), señala que el 77% de los pacientes presentaron hematomas musculares y el 94% hemartrosis; mientras que en el estudio de Bertamino et al(17), solo registró el 46% de los pacientes, la hemartrosis como complicación hemorrágica. De acuerdo a estos resultados, se observa que tanto la hemartrosis como los hematomas musculares, son complicaciones muy frecuentes en los pacientes con hemofilia. La hemartrosis mayormente esta asociada con sinovitis o artropatía previas, en cuanto a la hemartrosis aguda se presenta es una articulación previamente sana.

Conclusiones

- Concluimos que la prevalencia de la hemofilia, se presentó en el 55% de los pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante.
- En relación a las características sociodemográficas, son más propensos a presentar hemofilia los niños de 1 a 5 años con el 28%. En cuanto al sexo, son más susceptibles el masculino con el 98%, en relación a la residencia se presentó más en las zonas urbanas con el 94%, en los preescolares con 59%, el tipo de hemofilia fue el A con el 64%, de los cuales el 63% tuvo un riesgo leve. En cuanto a la localización de la hemorragia el 56% presentó en las áreas cutáneas.
- Entre las manifestaciones clínicas los signos que presentaron fueron: moretones con el 28%, mayor tiempo de sangrado (tiempos de coagulación alterado) con el 24%, sangrados de nariz (epistaxis) con el 20%, dolor e inflamación en las articulaciones o músculos el 18%, evacuaciones intestinales negras el 8% y orina que era rosada o roja el 2%.
- Referente a los antecedentes patológicos familiares, destacó el 88% con hemofilia, el 6% tromboflebitis, el 3% de dislipidemia e hipertensión.
- En cuanto a las complicaciones el 62% de los pacientes hemofílicos presentó hematomas musculares, el 22% corresponde a hemartrosis aguda, el 12% presentó hemartrosis crónica, el 2% artropatía hemofílica crónica y el 2% pseudotumores.

Recomendaciones

Capacitar de manera conjunta a los padres o cuidadores primarios de los niños con hemofilia, con la finalidad de que puedan comprender sobre la importancia en la prevención de complicaciones y las acciones a seguir ante posibles traumatismos, hemorragias o caídas.

Incentivar a los padres para que sus niños realicen actividades físicas o recreativas con menor esfuerzo y que no se expongan a golpes, cortaduras, para evitar así una posible manifestación de la enfermedad.

En el posible caso de que se realice una intervención quirúrgica debe estar presente un médico hematólogo para promover el desarrollo de nuevas investigaciones que no solo estén enfocadas en los factores que inciden o en las complicaciones que se presentan, sino que se relacione adicionalmente con el rendimiento escolar de los niños y adolescentes hemofílicos.

Referencias

1. Islam S, Morshed A, Khan Z. Hemophilia in Children. J Paediatr Surg Bangladesh [Internet]. 15 de mayo de 2016;6. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/303239196_Hemophilia_in_Children#:~:text=It%20is%20a%20lifelong%20genetic,%2C00%2C00%20Population%20%5B1%5D%20.
2. Bertamino M, Riccardi F, Banov L, Svahn J, Molinari AC. Atención de la hemofilia en la edad pediátrica. J Clin Med [Internet]. 19 de mayo de 2017 [citado 4 de julio de 2022];6(5). Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5447945/>
3. Martínez-Sánchez LM, Álvarez-Hernández LF, Ruiz-Mejía C, Jaramillo-Jaramillo LI, Builes-Restrepo LN, Villegas-Álzate JD, et al. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. Rev Fac Nac Salud Pública [Internet]. agosto de 2018 [citado 4 de julio de 2022];36(2). Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0120-386X2018000200085&lng=en&nrm=iso&tlng=es
4. Limperg P f., Haverman L, Beijlevelt M, van der Pot M, Zaal G, de Boer W a., et al. Atención psicosocial para niños con hemofilia y sus padres en los Países Bajos. Haemophilia [Internet]. 2017 [citado 4 de julio de 2022];23(3). Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/hae.13186>
5. Mendoza S, Loayza N, Trujillo M, Herrera C, Yanac R, Ormeño W. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de hemofilia en el Seguro Social de Salud del Perú (EsSalud) [Internet]. 2018 [citado 29 de julio de 2022]. Disponible en: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-55832018000100015
6. Hernández Gonzalez JL, Campo Díaz M, Valdés Sojo C, Borrego Cordero G, Cabrera Morales C. Comportamiento clínico y complicaciones de la hemofilia en la población pediátrica. Rev Cienc Médicas Pinar Río. abril de 2018;22(2):20-7.

7. Federación Mundial de la Hemofilia. Introduction to hemophilia. 2022; Disponible en: <https://elearning.wfh.org/elearning-centres/introduction-to-hemophilia/>
8. Federación Mundial de la Hemofilia. Carriers and Women with Hemophilia. 2022; Disponible en: <https://elearning.wfh.org/elearning-centres/carriers-and-women-with-hemophilia/>
9. CDC. New Study: Hemophilia Occurrence in the United States | CDC [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention. 2020 [citado 17 de febrero de 2022]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/features/keyfinding-hemophilia-occurrence-US.html>
10. Mijares ME, Boadas de Sánchez A. Tratamiento profiláctico en la hemofilia en países de la región Latinoamericana. Un reporte del Grupo Latinoamericano para el Impulso del Tratamiento de la Hemofilia (GLAITH). *Investig Clínica*. septiembre de 2015;56(3):264-75.
11. Guzmán MO, González SO, Riverón GEB, Fitch RCG. Calidad de vida percibida por pacientes pediátricos con hemofilia y sus padres. *Psicol Salud*. 2017;26(1):15-23.
12. Pacheco Pauta EI. Eficacia de la profilaxis en el manejo del paciente pediátrico con hemofilia A [Internet] [Thesis]. Universidad de Guayaquil. Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Graduados; 2018 [citado 17 de febrero de 2022]. Disponible en: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/31497>
13. Centers for Disease Control and Prevention. Hemophilia Occurrence in the United States | CDC [Internet]. Centers for Disease Control and Prevention. 2020 [citado 29 de julio de 2022]. Disponible en: <https://www.cdc.gov/ncbddd/hemophilia/features/keyfinding-hemophilia-occurrence-US.html>
14. Chiriboga M, Tipán L, Vallejo J. Perfil demográfico y epidemiológico de pacientes con Hemofilia y von Willebrand atendidos en el Área de Estomatología del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. *Rev Médica-Científica CAMBIOS HECAM* [Internet]. 28 de junio de 2019

- [citado 4 de julio de 2022];18(1). Disponible en: <https://revistahcam.iess.gob.ec/index.php/cambios/article/view/380>
15. Singh M, Gupta LK, Aneja GK, Dayal R, Kumar N, Singh SP, et al. Hemophilia in children: a clinico-epidemiological profile and review. *Pediatr Rev Int J Pediatr Res*. 29 de febrero de 2020;7(2):66-72.
 16. Awad A, Bader A, Lafi H, Emad S, Ahmad L, Moed A. Public Awareness of Hemophilia among Children in Saudi Arabia. -. *Int J Med Dev Ctries* [Internet]. 2019 [citado 4 de julio de 2022];3(8). Disponible en: <https://www.bibliomed.org/?mno=37570>
 17. Bertamino M, Riccardi F, Banov L, Svahn J, Molinari AC. Hemophilia Care in the Pediatric Age. *J Clin Med*. mayo de 2017;6(5):54.
 18. Meunier S. Hemofilia infantil. *EMC - Pediatría*. 1 de diciembre de 2020;55(4):1-9.
 19. Alvarado Zayas CC, Anguamea García AA. Hemofilia, clasificación, diagnóstico y monitoreo por el laboratorio [Internet]. Universidad de Sonora; 2017 [citado 5 de julio de 2022]. Disponible en: <http://repositorioinstitucional.uson.mx/handle/20.500.12984/2010>
 20. Mirabal JEF, Sánchez FL, Pérez HM, Montalvo NC, Villar CP, Jacomino CP. Estudio integral de la hemofilia. *Rev Cuba Med* [Internet]. 22 de enero de 2020 [citado 5 de julio de 2022];15(2). Disponible en: <http://www.revmedicina.sld.cu/index.php/med/article/view/999>
 21. Guaranga Lema RE. Diagnóstico de hemofilia mediante la determinación de factores de la coagulación en pacientes con antecedentes genéticos. 6 de junio de 2022 [citado 5 de julio de 2022]; Disponible en: <http://dspace.unach.edu.ec/handle/51000/9246>
 22. Fernández H. Caracterización clinicoepidemiológica de pacientes con hemofilia congénita de tipos A y B en Santiago de Cuba [Internet]. [citado 5 de julio de 2022]. Disponible en: <http://www.medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/4142>
 23. Sillero MD. Definición y educación sanitaria para el paciente con hemofilia - *Revista Electrónica de Portales Medicos.com* [Internet]. 2018 [citado 5 de julio de 2022]. Disponible en: [44](https://www.revista-</div><div data-bbox=)

portalesmedicos.com/revista-medica/definicion-y-educacion-sanitaria-para-el-paciente-con-hemofilia/

24. Santiago-Pacheco V, Vizcaíno-Carruyo J. Hemofilia A: una enfermedad huérfana. *Med Lab.* 8 de julio de 2021;25(3):605-17.
25. Olvera-Acevedo A, Carreño-Pérez P, Zaldívar-López N, Medina-Fonseca B, Duarte-García A. Hemofilia adquirida: caso clínico de hemorragia por inhibidores contra el factor VIII. *Rev Médica Inst Mex Seguro Soc.* 2020;58(6):728-33.
26. Cobos MLR, Serrato SB. El paciente hemofílico: consideraciones clínicas y moleculares de importancia para el odontólogo. *Rev Cuba Estomatol.* 29 de agosto de 2019;56(3):1-17.
27. Paredes MPC, Asimbaya LMT, Navas JMV. Perfil demográfico y epidemiológico de pacientes con Hemofilia y von Willebrand atendidos en el Área de Estomatología del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. *Rev Médica-Científica CAMBIOS HECAM.* 28 de junio de 2019;18(1):18-22.
28. Milanesio M, Olmedo J, Caeiro G, Tabares AH, Montivero AR. Hemofilia adquirida Reporte de cuatro casos. *Rev Fac Cienc Médicas.* 7 de marzo de 2022;79(1):57-60.
29. Mairs P. Hemophilia & Hypertension: A Curious Connection [Internet]. 2018 [citado 31 de agosto de 2022]. Disponible en: <https://www.cslbehring.com/vita/2018/hemophilia-and-hypertension-0927>
30. Vargas Á. La hemofilia congénita y las enfermedades crónicas. 2017;11(1). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/hematologia/re-2012/re121d.pdf>
31. National Hemophilia Foundation. Women with Bleeding Disorders. 2021;1(1). Disponible en: https://www.hemophilia.org/sites/default/files/document/files/nurses-guide-chapter-3-women-with-bleeding-disorders_1.pdf
32. Alabek M, Mohan R, Raia M. Genetic Counselling for Hemophilia. 2017; Disponible en: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1160.pdf>

33. Gallo S, Castillo A, Villalobos G. Hemofilia, una revisión de la literatura. 2020;14(14). Disponible en: <https://www.cronicascientificas.com/images/ediciones/edicion14/hemofilia.pdf>
34. Huertas DCM, Talavera DSS, Torres AH, Montane JLG. ARTROPATIA HEMOFÍLICA: Aspectos clave que todo radiólogo debe conocer. Seram [Internet]. 18 de mayo de 2021 [citado 5 de julio de 2022];1(1). Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4299>
35. Mingot-Castellano ME, Núñez R, Rodríguez-Martorell FJ. Hemofilia adquirida: epidemiología, clínica, diagnóstico y tratamiento. Med Clínica. 7 de abril de 2017;148(7):314-22.
36. Sánchez LMM, Hernández LFÁ, Mejía CR, Jaramillo LIJ, Restrepo LNB, Álzate JDV. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Rev Fac Nac Salud Pública. 6 de septiembre de 2018;36(2):85-93.
37. Sánchez CVT, Reviakina AS, Romero JAR, Bretón MMS, Perpiñán IM, Montoya IMZ. ¿Qué avances recientes hay en el entendimiento, diagnóstico y tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand?: una revisión de la literatura: Resultados de una revisión de literatura. Univ Medica [Internet]. 2 de abril de 2020 [citado 5 de julio de 2022];61(2). Disponible en: <https://revistas.javeriana.edu.co/index.php/vnimedica/article/view/27054>
38. Moake J. Hemofilia - Hematología y oncología [Internet]. Manual MSD versión para profesionales. 2021 [citado 5 de julio de 2022]. Disponible en: <https://www.msdmanuals.com/es-ec/professional/hematolog%C3%ADa-y-oncolog%C3%ADa/trastornos-de-coagulaci%C3%B3n/hemofilia>
39. Asamblea Constituyente. Constitución de la República del Ecuador [Internet]. Primera. Vol. 1. Montecristi, Ecuador: Asamblea Constituyente; 2008. Disponible en: https://www.asambleanacional.gob.ec/sites/default/files/documents/old/constitucion_de_bolsillo.pdf

40. Asamblea Nacional. Código de la niñez y adolescencia. 2013; Disponible en: <https://www.registrocivil.gob.ec/wp-content/uploads/downloads/2014/01/estees-06-C%C3%93DIGO-DE-LA-NI%C3%91EZ-Y-ADOLESCENCIA-Leyesconexas.pdf>
41. El Congreso Nacional. Ley Orgánica de Salud [Internet]. Sec. El Congreso Nacional 2012. Disponible en: https://www.todaunavida.gob.ec/wp-content/uploads/downloads/2015/04/SALUD-LEY_ORGANICA_DE_SALUD.pdf
42. Consejo Nacional de Planificación. Plan Nacional de Desarrollo Toda una vida. 2018;1(1). Disponible en: http://www.siteal.iipe.unesco.org/sites/default/files/sit_accion_files/siteal_ecuador_0244.pdf
43. Ministerio de Salud Pública. Diagnóstico y tratamiento de la hemofilia congénita [Internet]. 2016. Disponible en: https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2017/03/MSP_Gu%C3%ADa_hemofilia-cong%C3%A9nita_230117_D-3-1.pdf

ANEXOS



CARRERAS:
Medicina
Odontología
Enfermería
Nutrición, Dietética y Estética
Terapia Física



Certificado No EC SG 2018002043

Tel.: 3804600
Ext. 1801-1802
www.ucsg.edu.ec
Apartado 09-01-
4671
Guayaquil-Ecuador

Guayaquil, 08 de Marzo del 2022

Señoritas

Elizabeth Jessenia Lema Guaman

Sunny Claudina Lopez Muñoz

Estudiantes de la Carrera de Enfermería

Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

De mis consideraciones:

Reciban un cordial saludo de parte de la Dirección de la Carrera de Enfermería, a la vez les comunico que su tema presentado: **"PREVALENCIA DE HEMOFILIA EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL AREA HEMATOLOGICO DEL HOSPITAL FRANCISCO ICAZA BUSTAMANTE EN EL AÑO 2020 - 2021"** ha sido aprobado por la Comisión Académica de la Carrera, su tutora asignada es la Lic. Mariana Riofrio.

Me despido deseándoles éxito en la realización de su trabajo de titulación.

Atentamente,

Lcda. Ángela Mendoza Vines

Directora de la Carrera de Enfermería

Universidad Católica de Santiago de Guayaquil

Cc: Archivo

Memorando Nro. MSP-CZ8S-HFIB-DA-2022-1378-M

Guayaquil, 13 de mayo de 2022

PARA: Sra. Dra. Kira Evelyn Sánchez Piedrahita
Coordinadora de la Gestión de Docencia - HFIB

ASUNTO: EN RESPUESTA A: SOLICITUD DE RECOLECCIÓN DE DATOS
ESTADÍSTICOS- LOPEZ MUÑOZ SUNNY- LEMA GUAMAN
ELIZABETH

De mi consideración:

Cordiales saludos, por medio del presente en atención y respuesta al Memorando de referencia No.MSP-CZ8S-HFIB-GDI-2022-0477-M a través del cual informa:

"Saludos cordiales, en respuesta al Documento No. MSP-CZ8S-HFIB-SECG-2022-0857-E, suscrito por Secretaria General, por medio de la presente informo a usted del trámite pertinente de autorización para recolección de datos estadísticos en la institución, adjunto formato con código: FORM-DAS-GDI-003 para la solicitud de la señorita: López Muñoz Sunny, con C.I: 094049459-4 y Lema Guamán Elizabeth, con C.I: 092958878-8 estudiantes de la Carrera de Enfermería de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil, cuyo tema de tesis es: "**PREVALENCIA DE HEMOFILIA EN PACIENTES ATENDIDOS EN PACIENTES ATENDIDOS EN EL ÁREA HEMATOLOGICO DEL HOSPITAL FRANCISCO DE ICAZA BUSTAMANTE EN EL AÑO 2020-2021**", mismo que cumple con todos los requisitos, por lo cual se recomienda a su autoridad, autorizar la solicitud". Para su atención y fines pertinentes

En virtud de lo expuesto me permito informar a usted que la Dirección Asistencial Autoriza esta solicitud, en razón de estar enmarcada dentro de los requisitos establecidos por el HFIB.

Particular que cumpla en informar para las acciones administrativas pertinentes.

Con sentimientos de distinguida consideración.

Atentamente,



Memorando Nro. MSP-CZ8S-HFIB-DA-2022-1378-M

Guayaquil, 13 de mayo de 2022

Documento firmado electrónicamente

Dra. Aracelly Patricia Parrales Cedeño
DIRECTORA ASISTENCIAL, ENCARGADA - HFIB

Referencias:

- MSP-CZ8S-HFIB-GDI-2022-0477-M

Anexos:

- universidad_catolica_lopez-_lema.pdf
- lopez_y_lema.pdf

Copia:

Sra. Mgs. Melva Jazmín Infante Jaramillo
Coordinadora de la Gestión de Admisiones - HFIB

ef



UNIVERSIDAD CATÓLICA SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE ENFERMERÍA

Tema: Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021.

Objetivo: Recolectar información personalizada y verídicas en los pacientes que presentaron Hemofilia atendidos en un hospital.

Instrucciones para el Observador:

Señale con una “X” la información requerida en los casilleros en blanco.

FORMULARIO No._____

GUÍA DE OBSERVACIÓN INDIRECTA.

Características sociodemográficas

1. Edad

- 1 a 5 años
- 6 a 10 años
- 11 a 15 años

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

4. Escolaridad

- Pre-escolar
- Escolar

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

2. Sexo

- Hombre
- Mujer

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

5. Clasificación

- Leve
- Moderada
- Severa

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

3. Lugar de residencia

- Zona Urbana
- Zona rural

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

6. Tipo de Hemofilia

- Hemofilia Tipo A
- Hemofilia Tipo B

<input type="checkbox"/>
<input type="checkbox"/>

7. Localización de la hemorragia

Cutáneas	<input type="checkbox"/>
Mucosas	<input type="checkbox"/>
Serosas	<input type="checkbox"/>
Musculares	<input type="checkbox"/>

9. Antecedentes patológicos familiares

Hipertensión	<input type="checkbox"/>
Dislipidemia	<input type="checkbox"/>
Tromboflebitis	<input type="checkbox"/>
Hemofilia	<input type="checkbox"/>

Manifestaciones Clínicas

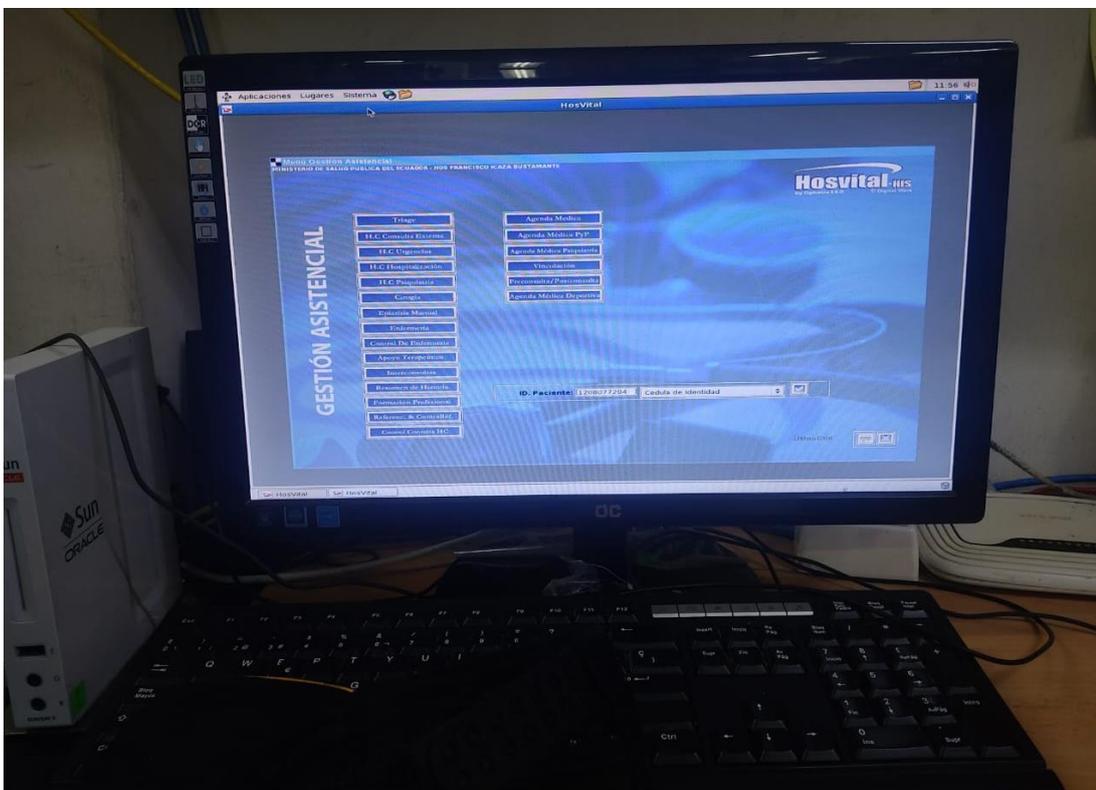
8. Signos y síntomas

Moretones frecuentes	<input type="checkbox"/>
Sangrados de nariz	<input type="checkbox"/>
Dolor e inflamación de las articulaciones o músculos	<input type="checkbox"/>
Mayor tiempo de sangrado.	<input type="checkbox"/>
Evacuaciones intestinales negras	<input type="checkbox"/>
Orina que es rosada o roja	<input type="checkbox"/>

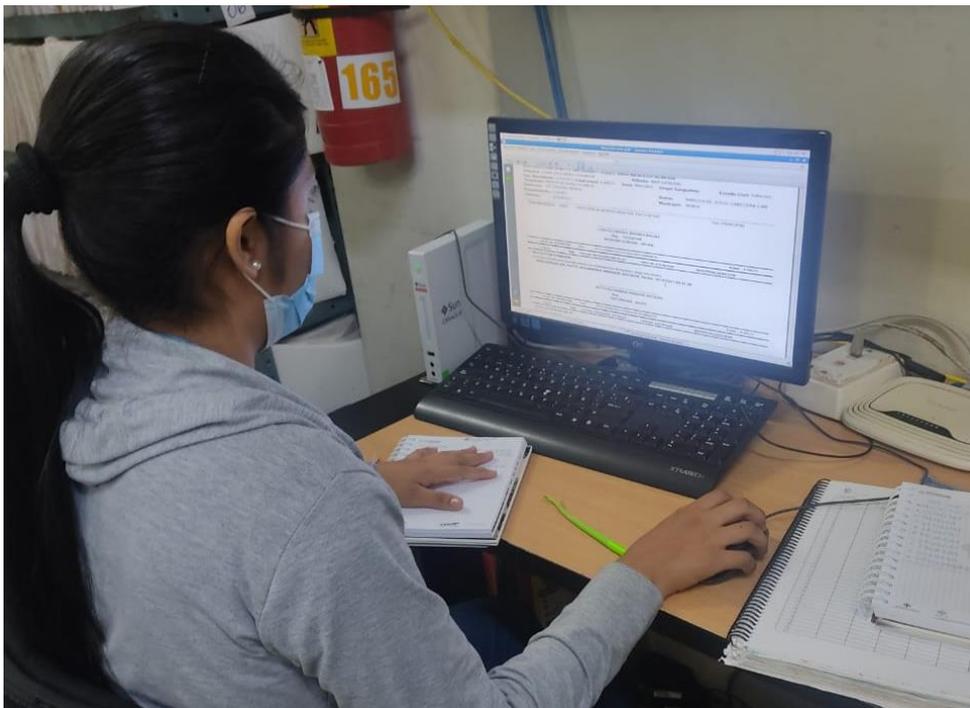
10. Complicaciones

Hemartrosis aguda	<input type="checkbox"/>
Hematomas musculares	<input type="checkbox"/>
Hemartrosis crónica	<input type="checkbox"/>
Artropatía hemofílica crónica	<input type="checkbox"/>
Pseudotumores	<input type="checkbox"/>

EVIDENCIAS FOTOGRÁFICAS



Área de Estadísticas del Hospital Francisco Icaza Bustamante



Estudiantes Lema Guaman Elizabeth y López Muñoz Sunny, realizando la recolección de datos de las historias clínicas de pacientes con hemofilia en el área de estadísticas del Hospital Francisco Icaza Bustamante.



Presidencia
de la República
del Ecuador



Plan Nacional
de Ciencia, Tecnología,
Innovación y Saberes



SENESCYT
Secretaría Nacional de Educación Superior,
Ciencia, Tecnología e Innovación

DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Lema Guaman, Elizabeth Jessenia**, con C.C: # **0929588788** autor/a del trabajo de titulación: **Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 - 2021**, previo a la obtención del título de **Licenciada en enfermería** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, 12 de septiembre del 2022

f. 

Lema Guaman, Elizabeth Jessenia

C.C: **0929588788**



Presidencia
de la República
del Ecuador



Plan Nacional
de Ciencia, Tecnología,
Innovación y Saberes



SENESCYT
Secretaría Nacional de Educación Superior,
Ciencia, Tecnología e Innovación

REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	Prevalencia de Hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 - 2021		
AUTOR(ES)	Elizabeth Jessenia Lema Guaman Sunny Claudina López Muñoz		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Lcda. Riofrío Cruz, Mariana Estela. Esp.		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Facultad de Ciencias Médicas		
CARRERA:	Carrera de Enfermería		
TÍTULO OBTENIDO:	Licenciada en enfermería		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	12 de septiembre del 2022	No. DE PÁGINAS:	55
ÁREAS TEMÁTICAS:	Genética y defectos congénitos		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Prevalencia, hemofilia, antecedentes, complicaciones, hematología.		
RESUMEN/ABSTRACT:			
<p>La hemofilia es una enfermedad congénita que se manifiesta en los menores tras la presencia de hemorragias internas o externas. En un hospital en el área de hematología observamos un elevado número de pacientes que ingresaban para ser tratados o diagnosticados en relación a ello formulamos el siguiente Objetivo: Determinar la prevalencia de hemofilia en pacientes atendidos en el área de hematología del Hospital Francisco Icaza Bustamante en el año 2020 – 2021. Metodología: Descriptivo, cuantitativo, retrospectivo, transversal. Población: 312 pacientes del área de hematología. Muestra: 172 pacientes con hemofilia. Técnica: Observación Indirecta. Instrumento: Matriz de observación Indirecta basada en Guía de Práctica Clínica de Hemofilia. Resultados: De acuerdo con las características sociodemográficas: edad de 1 a 5 años (49%), Sexo masculino (98%), de zonas urbanas (94%), preescolares (59%), con hemofilia A (64%), riesgo leve con (63%), lesiones cutáneas (56%); las manifestaciones clínicas como los moretones frecuentes (28%), los antecedentes familiares con hemofilia (88%), y en las complicaciones se destacaron los hematomas musculares (62%). Discusión: En el trabajo de Chiriboga (14), en cuanto al sexo el 77% eran hombres; Singh, et al (15), en relación a la edad, el 61% tenían de 11 a 18 años. Conclusión: La prevalencia de hemofilia es del 55% de los casos atendidos en el área de hematología durante el año 2020 al año 2021; predomina la Hemofilia tipo A en los hombres, los antecedentes familiares corresponden a portadores de esta patología, las manifestaciones clínicas como la presencia de hematomas y en las complicaciones los hematomas musculares.</p>			
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTORES:	Teléfono: 0967454175 0989773260	E-mail: sunnylopez08@outlook.com elizabeth1999lema@hotmail.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Lcda. Holguín Jiménez Martha Lorena, Msc		
	Teléfono: +593-993142597		
	E-mail: martha.holguin01@cu.ucsg.edu.ec		
SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA			
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):			
Nº. DE CLASIFICACIÓN:			
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):			