

11237

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
DR. FEDERICO GÓMEZ
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

56

INCIDENCIA DE
COMPLICACIONES DE LA
HEMOFILIA

TESIS QUE PARA OBTENER LA
ESPECIALIDAD DE PEDIATRÍA MÉDICA
REALIZA

DR. SERGIO GALLEGOS CASTORENA



ASESOR:

DR. SANTOS ABEL BELLO GONZALEZ

SUBDIRECCION DE
ENSEÑANZA

2000

2000

2000



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICADO

A DIOS, QUIEN ME HA DADO TODO.
A SILVIA, POR ESTA LUCHA JUNTOS.
MADRE DE MI ALMA, A TI, QUE A PESAR DE
LA DISTANCIA Y LA EDAD, ME SIGUES
COBIJANDO EN TU REGAZO.
A PAPÁ , LA PERSONA QUE MÁS ADMIRO, EL
TIEMPO NO SE LLEVARÁ TU EJEMPLO.
A CARO, POR SU VALENTÍA PARA ENCARAR
LA VIDA.
A GUS, POR SU EJEMPLO DE PERSEVERANCIA.
A BETOCHAS, POR SU ENTREGA A LOS NIÑOS.
A FER, POR SU ENTREGA AL MARGINADO.
A CALO, ANITA Y ALEA, POR RECORDARME
EL VALOR DE LA SONRISA DE LOS NIÑOS.
A MIS QUERIDOS SUEGROS, POR SU EJEMPLO
DE SUPERACIÓN.



DIRECCION DE
ENSEÑANZA

2000

INDICE

1. ANTECEDENTES.....	3
2 OBJETIVOS.....	9
3. HIPÓTESIS.	9
4. MATERIAL Y MÉTODOS..	10
5. RESULTADOS.....	11
6. DISCUSIÓN.	18
7. CONCLUSIÓN..	21
8. BIBLIOGRAFÍA.....	22

ANTECEDENTES

La hemofilia es la enfermedad hereditaria de la coagulación más común, su incidencia se acerca a 20 casos por cada 100,000 nacimientos del sexo masculino. Esta enfermedad sólo es padecida por varones, es transmitida por mujeres y es un trastorno ligado al cromosoma X.. La hemofilia es causada por la ausencia, deficiencia grave o disfunción del factor VIII de la coagulación en la hemofilia A, la cual es designada como hemofilia clásica, abarca un 80% de los hemofílicos. La hemofilia B, es un trastorno de transmisión ligada al cromosoma X la cual da como resultado deficiencia del factor IX, también se le conoce como enfermedad de Christmas, afecta a uno de cada 25.000 varones (1).

La hemofilia es un desorden heterogéneo, por lo que es importante diferenciar a los pacientes con hemofilia severa, en los que no hay factor VIII detectable en el plasma; a los que presentan enfermedad moderada con una actividad del 1 al 4% del factor VIII y a la leve, con una actividad del factor VII del 5-25%. Esta distinción es importante debido a que los pacientes con enfermedad no severa tenderán a presentar menor número de episodios hemorrágicos aparentemente no provocados. La hemofilia leve puede incluso no ser

detectada hasta que se presenta una hemorragia abundante posterior a un evento quirúrgico(2).

El diagnóstico de la hemofilia debe ser sospechado en cualquier varón que se presenta con un sangrado inusual, esta sospecha es apoyada cuando se encuentra un número normal de plaquetas con un tiempo de protrombina normal pero con un tiempo parcial de tromboplastina alargado. Es necesario realizar ensayos de actividad de los factores específicos para así diferenciar el tipo de hemofilia ya que clínicamente son indistinguibles.

Las manifestaciones clínicas clásicas de la hemofilia son las hemorragias articulares y musculares, la hemorragia prolongada y fatal secundaria a cirugía o traumatismos. La hemorragia intra-articular o hemartrosis, afecta más frecuentemente a la rodilla, seguida del codo, tobillo, hombros y caderas, suelen ser notadas por primera vez cuando el niño empieza a caminar, por lo que es raro apreciarlas antes del año de vida, dependiendo del grado de hemofilia, pueden presentarse de manera espontánea cuando se producen en ausencia de traumatismo o con un trauma imperceptible. Usualmente inician con incomodidad leve con limitación menor del movimiento pero después de unas horas sigue dolor, inflamación y calor local, si estos episodios no son tratados o son tratados de manera tardía se puede llegar a una limitación importante del movimiento, por ello que es necesario la terapéutica temprana con reposición de factor VIII o IX dependiendo del tipo de hemofilia. Estos episodios continúan su proceso patológico aún después de controlada la hemorragia causando daño en la articulación llena de

sangre, produciendo un círculo vicioso, llevando a sinovitis lo cual predispone a nuevos episodios de sangrado(2). Ante los episodios repetitivos, se puede producir artropatía hemofílica la cual está caracterizada por disminución del espacio articular debido a pérdida del cartilago, pequeños quistes óseos y limitación del movimiento que puede llevar a invalidez permanente. Para evitarla, se debe llevar una adecuada rehabilitación con terapia física, inclusive, someterse a sinovectomía(3).

En algunos estudios se ha observado que la administración repetitiva cada 3 a 5 días como tratamiento profiláctico de factor VIII o IX a dosis bajas, produjo prácticamente ausencia de los sangrados en los pacientes en los que esta terapéutica fue iniciada entre los 12-24 meses de edad, con consecuente ausencia de daño ortopédico permanente a las articulaciones(4).

Otra de las complicaciones que se puede presentar es la formación de pseudotumores, lo cual es raro, pero peligroso. Son clasificados en tres tipos: el primero es un quiste simple que está limitado por la adherencia tendinosa con la envoltura de la fascia del músculo; el segundo inicia de igual manera pero provoca compromiso vascular ocasionando reabsorción del hueso con formación del quiste; el tercero, resulta de sangrado subperióstico que separa el subperiostio de la corteza del hueso. Se requiere de remoción quirúrgica de la totalidad del pseudotumor ya que si se dejan remanentes es probable que se vuelva a formar (5).

Todos los pacientes afectados con hemofilia severa presentan algún episodio de hematuria, aunque siempre se deben considerar las

lesiones estructurales, los estudios de gabinete usualmente son normales, excepto por defectos de llenado por coágulos, los cuales pueden obstruir el uréter produciendo un fuerte cólico, algunos clínicos recomiendan esperar algunos días a que ceda el sangrado si no hay dolor, si el sangrado continúa se recomienda reposición de factores de coagulación.

La hemorragia intracraneana es el evento hemorrágico más temido en los pacientes hemofílicos debido a su fatalidad, la hemorragia del SNC puede ser espontánea pero lo más común es que sea secundaria a traumatismo. Ante un paciente hemofílico con cefalea inusual se debe sospechar hemorragia intracraneana y se debe realizar reposición inmediata de factor VII(6). La punción lumbar debe ser realizada sólo después de que se ha administrado factor VIII a un nivel del 50% de lo normal. La hemorragia del canal espinal es poco común pero puede resultar en paraplejía. La compresión de los nervios periféricos es una complicación común en los hematomas musculares, de manera especial en las extremidades siendo el nervio radial el más afectado.

La hemorragia de las mucosas es común en la hemofilia, la epistaxis y la hemoptisis secundarios a lesión mecánica o infección son frecuentes. El tratamiento de las epistaxis por cauterización o taponamiento nasal puede predisponer a sangrado recurrente debido a la laceración del área cauterizada o por el desprendimiento de un coágulo al retirar el taponamiento.

La cirugía usualmente resulta en sangrado excesivo en el paciente hemofílico no tratado, la cirugía en estos pacientes tendrá

una cicatrización pobre debido a coagulación deficiente. Las extracciones dentales son el procedimiento quirúrgico más frecuente en los pacientes hemofílicos. La pérdida de piezas deciduales no provoca sangrado excesivo, pero la extracción de dientes permanentes puede resultar en sangrado excesivo que puede persistir por varios días o semanas si no se administra tratamiento adecuado. El paciente debe ser preparado con reposición de factores y la utilización de agentes antifibrinolíticos.

En la década de los 80s una de las complicaciones más devastadoras fue la infección con el virus del VIH adquirida por vía transfusional, donde un 90% de los individuos con hemofilia A y un 60% de los individuos con hemofilia B adquirió dicha infección. El virus de la hepatitis B infectó al 90-100% de los hemofílicos. Afortunadamente con las pruebas de detección en los donadores y con los métodos de inactivación viral de los concentrados de factor VIII ó IX se ha disminuido esta frecuencia(7).

Es importante recordar que los pacientes hemofílicos son susceptibles de padecer anemia secundaria a los sangrados, dependiendo directamente de la magnitud y frecuencia de éstos, por pérdidas poco evidentes como sangrados gastrointestinales o genitourinarios, provocando depleción de las reservas de hierro en lactantes principalmente, ya que en ellos suelen ser de valores marginales, o por la imposibilidad de reutilizar el hierro extravasado en las hemorragias musculares o articulares, por lo que se recomienda suplementar la dieta de estos pacientes con hierro y .si la anemia es grave, transfusión de glóbulos rojos empaquetados (8).

Actualmente el diagnóstico se puede realizar en la etapa prenatal, identificando al producto varón y confirmar el riesgo, así como la detección prenatal de portadores, aunque un 20% a 30% de los pacientes con hemofilia, no tienen antecedentes familiares para este padecimiento. El diagnóstico postnatal se realiza por la medición de la actividad de los factores VIII y IX, los cuales se reportan en unidades, con 1U/ml correspondiendo al 100% de la actividad, siendo normal entre 50% y 150% de actividad. El diagnóstico prenatal puede realizarse muestreando vellosidades coriónicas a las 10-12 semanas de gestación o por toma de muestra sanguínea a las 20 semanas de gestación para medir la actividad plasmática de los factores. El diagnóstico de los portadores se puede realizar por medición de la actividad del factor VIII y del antígeno de von Willebrand(9).

OBJETIVOS

Determinar la incidencia de complicaciones en la población de niños hemofílicos que asistan al Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Correlacionar las características de las complicaciones observadas con la variedad de la Hemofilia y su gravedad.

HIPÓTESIS

Los niños con hemofilia grave presentan una incidencia mayor de eventos de sangrado.

Los niños hemofílicos pueden presentar complicaciones hematológicas, músculo esqueléticas, psicológicas, renales y odontológicas en relación con el mayor número de eventos hemorrágicos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Criterios de inclusión: niños hemofílicos que acuden al HIMFG para su diagnóstico y tratamiento en los meses de agosto de 1996 a junio de 1997.

Criterios de exclusión: Pacientes con expediente incompleto
Pacientes que abandonan el tratamiento.

Se realizará un estudio observacional retrospectivo, descriptivo, transversal, identificando las complicaciones por la que los pacientes hemofílicos acuden al servicio de Urgencias y Hematología (que se esperan alrededor de 40 al año por lo visto en la CE de Hematología), o algún servicio relacionado, agrupándolos por grupo de edad, por tipo de complicación las cuales se dividirán en complicaciones músculo esqueléticas, odontológicas, hematológicas, renales y se cuantificará el número de eventos por paciente, así como se correlacionará con la gravedad de la hemofilia.

Se utilizarán medidas de tendencia central utilizando promedios y porcentajes, así como análisis estadístico a base de prueba de regresión y coeficiente de correlación.

RESULTADOS

Se examinó un total de 55 expedientes de los cuales se excluyeron 3 por no encontrarse completos, por lo que se incluyó un total de 52 pacientes en el estudio. 45 pacientes presentaron hemofilia A (86.5%) y 7 pacientes pertenecieron al grupo con hemofilia B (13.2%). La edad de los pacientes fue de 2 a 18 años.

De los 52 pacientes, 15 (28.8%) tuvieron hemofilia leve; 5 (9.6%), moderada; 32 (61.5%), grave. Treinta y tres (63.4%) pacientes presentaron eventos hemorrágicos y 19 (36.5%) no presentaron eventos hemorrágicos.

De los pacientes con hemofilia grave, 24 (75%) presentaron al menos un evento hemorrágico; 8 (25%) no presentaron ningún evento. Se presentaron 84 eventos hemorrágicos en el grupo de pacientes con hemofilia grave, el número promedio de eventos en el grupo por paciente fue de 2.6 con un rango de 0 a 11. De los pacientes con hemofilia moderada, 1 de los 5 pacientes presentó 4 eventos hemorrágicos y el número de eventos por paciente fue de 0.8 en promedio con un rango de 0 a 4. De los pacientes con hemofilia leve 7 (46%) de 15 presentaron eventos hemorrágicos para un total de 12 eventos y el promedio de eventos por paciente fue de 0.7, con un rango de 0 a 3. (Fig. 1.)

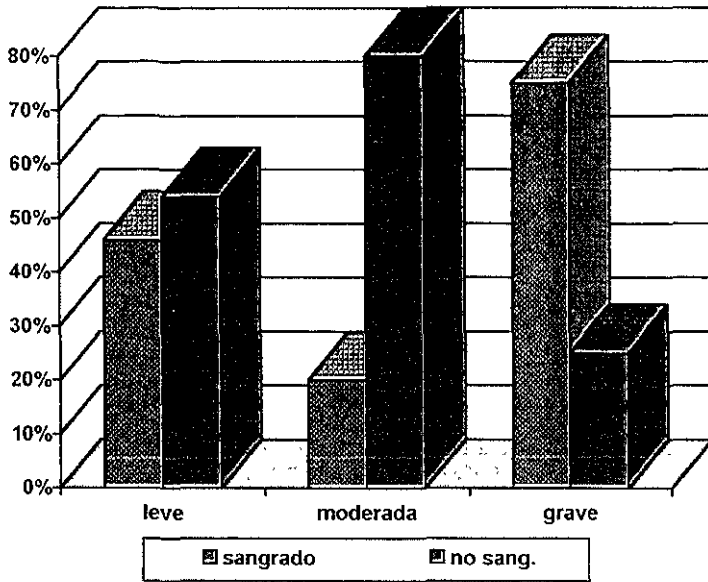


Fig. 1 Porcentaje de pacientes con eventos hemorrágicos en relación a la gravedad.

Se realizó cálculo del coeficiente de correlación para valorar si la incidencia de eventos hemorrágicos se correlaciona con la gravedad de la hemofilia, dando un coeficiente de correlación de 0.51, resultando en una correlación moderadamente positiva, probablemente influenciado por la presentación de eventos hemorrágicos en el grupo de hemofilia leve.

Los grupos etarios más afectados fueron los escolares y preescolares, donde el 61% de los pacientes presentaron complicaciones, en el grupo de los adolescentes el 50% presentó algún evento.

Se presentó un total de 102 eventos en los pacientes: complicaciones musculo esqueléticas (hemartrosis) 45 (44.11%), odontológicas (gingivorragia) 22 (21.5%), hematológicas (anemia) 12 (11.76%), epistaxis 10 (9.8%), renales (hematuria) 7 (6.86%), hemorragia en piel 6 (5.88%). Ochenta y siete de los eventos (85.29%) se presentaron en el grupo de hemofilia grave. (Fig 2)

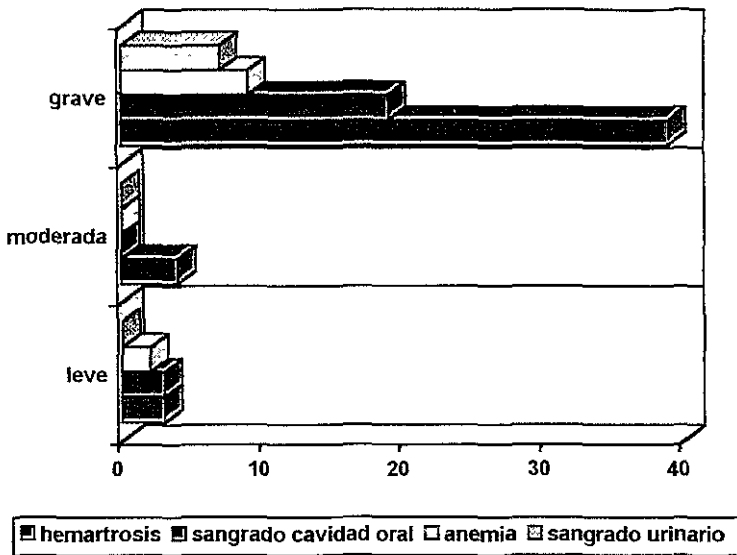


Fig 2. Tipo de eventos hemorrágicos de acuerdo a gravedad de la hemofilia .

Complicaciones Musculo Esqueléticas (Hemartrosis): 17 pacientes (33%) presentaron eventos de hemartrosis. Las articulaciones más afectadas fueron las de los miembros inferiores (75.5%), afectándose en primer lugar la articulación del tobillo con 19 eventos en total, seguida de la articulación de la rodilla con 15 eventos. En los miembros superiores sólo se afectó la articulación del codo en el 24.5% de los eventos. El 53% de los pacientes presentó sangrado recidivante en la misma articulación. En el 40% de los pacientes se afectó una articulación; en 53%, dos y en 6.6%, tres articulaciones. De los 45 eventos, 86.6% (39) se presentaron en el grupo grave; 8.8% (4) en moderada y 4.4% en la leve. Tres pacientes desarrollaron artropatía hemofílica, los tres presentaron dos eventos de hemartrosis en el periodo de observación. El grupo etario más afectado fue el de los escolares con 33% del grupo con hemartrosis, los pre-escolares con 30% de los pacientes afectados al igual que los adolescentes. La incidencia fue de 0.86 eventos por paciente, con 2.64 eventos por paciente afectado. Se utilizaron 338 bolsas de crioprecipitados para el tratamiento de los pacientes con hemartrosis y 4 unidades de plasma fresco congelado. (Tabla 1)

Tab 1. Distribución de localización de hemartrosis para ambos grupos de hemofilia.

Articulación afectada	Número de eventos (45)
Tobillo	19
Rodilla	15
Codo	11
Número de articulaciones afectadas	Porcentaje de Pacientes
Una	47%
Dos	47%
Tres	5.8%
Sangrado Recidivante	53%
Artropatía hemofílica	5.3%

Odontológicas (Sangrado de cavidad oral): 9 pacientes (20%) presentaron gingivorragia, 7(77.7%) de ellos de forma secundaria a extracción de piezas dentarias por caries dental y 2 (22.2%) por brote dental. Se presentaron 22 eventos de hemorragia: 86% en el grupo grave, 0 en el moderado y 14% en el grupo leve. El grupo etario más afectado fueron los escolares (66%), seguido de los adolescentes (22%) y los pre-escolares(11%). El promedio de eventos por paciente afectado fue de 2.4, con un paciente que presentó 11 eventos. La incidencia fue de 0.48 episodios por paciente. Se

utilizaron 455 bolsas de crioprecipitados en el tratamiento de los pacientes con gingivorragia.(Tabla 2)

Tabla 2. Sangrado de cavidad oral

Causa	Pacientes	Número de eventos
Extracción dental	7	14
Brote dental	2	8
Edad		
Prescolares	1	
Escolares	6	
Adolescentes	2	

Hematológicas (Anemia): 9 (17.3%) pacientes presentaron anemia, 4 (37.5%) de ellos con hemoglobina por debajo de 8.0, el resto de 8.1 a 11.0. 87.5% de los pacientes con anemia pertenecía al grupo grave. De los pacientes con anemia grave, 3 pertenecían al grupo grave y 1 al leve, de ellos todos tenían sólo un episodio de sangrado en ese año. Se presentaron 12 episodios de anemia, para un promedio de 1.3 episodios por paciente afectado y una incidencia de 0.22 episodios por paciente.

Epistaxis: 6 (11.5%) pacientes presentaron epistaxis, 5 (83%) de los pacientes pertenecían al grupo de pacientes graves y 1 (17%) al de los leves. Se reportaron 11 episodios, con un promedio de 1.83 episodios por paciente afectado y una incidencia de 0.2 episodios

por paciente. La afectación etaria fue similar para todos los grupos. Se utilizaron 56 bolsas de crioprecipitados para el tratamiento de los pacientes con epistaxis.

Piel: 8 pacientes (15.38%) presentaron sangrado de piel secundario a herida cortante; 57% del grupo grave y 43% del leve. El grupo de los adolescentes presento el 43% de los eventos al igual que los escolares, por sólo el 14% en los lactantes. Se presentaron 7 eventos, para un promedio de 1 por paciente afectado y una incidencia de 0.15 episodios por paciente. Se utilizaron 75 bolsas de crioprecipitados en el tratamiento.

Renales (Sangrado urinario): 4 pacientes (8.88%) presentaron hematuria macroscópica, para hacer un total de 7 episodios, el 100% de los pacientes pertenecían al grupo de los adolescentes con hemofilia grave. Un promedio de 1.75 episodios por paciente afectado. Con una incidencia de 0.15 episodios por paciente. Se utilizaron 316 bolsas de crioprecipitados para el tratamiento de dichos pacientes

DISCUSIÓN

El grupo de la hemofilia grave fue el que más eventos de sangrado presentó, con una incidencia de 2.6 eventos por paciente. Lo que es de esperarse ya que este grupo de pacientes presentan una actividad de factor VIII menor al 1%. Le siguió el grupo de la hemofilia leve, con un promedio de 0.8 eventos por paciente y al final la hemofilia moderada con un promedio de 0.7 eventos por paciente, lo que puede ser explicado por un menor tamaño de la muestra en el grupo de hemofilia moderada. Se realizó cálculo del coeficiente de correlación el cual fue de 0.51, interpretándose como una correlación moderadamente positiva, lo cual puede ser influenciado por los pacientes con hemofilia leve que presentaron eventos hemorrágicos y los pacientes con hemofilia grave que durante el periodo de observación no presentaron ningún evento hemorrágico. Debido a que el coeficiente de correlación se calculó para la gravedad de la hemofilia y los eventos hemorrágicos, esto puede sugerir que la gravedad de la hemofilia no es el único factor para la presentación de los eventos hemorrágicos.

La complicación más frecuente en los 3 grupos fue la hemartrosis, afectando a 17 pacientes y con una incidencia de 0.86 eventos por paciente. Las articulaciones más afectadas fueron las de extremidades inferiores, afectándose en primer lugar el tobillo, seguido de la rodilla, el 53% de los pacientes presentó sangrado recidivante en el mismo año, con un promedio de 2.64 eventos por paciente afectado, en el 53.6% se afectaron 2 articulaciones o más, lo que corresponde a lo descrito por Hoyer y cols (2) quienes sostienen

que el sangrado de la articulación, con sinovitis secundaria, facilita la aparición de nuevos sangrados en la misma articulación. Tres pacientes desarrollaron artropatía hemofílica, habiendo presentado sangrado recidivante en la articulación afectada. El grupo etario más afectado por hemartrosis fue el de los escolares, no se encontró ningún paciente con hemartrosis menor al año de edad, coincidiendo con lo descrito por el mismo autor. La hemartrosis del codo ocupó el tercer lugar en articulaciones afectadas, lo que no coincide con lo descrito en la literatura, ya que es ubicada como el segundo lugar en frecuencia, superando a la hemartrosis de tobillo.

Los hallazgos de este estudio no coinciden con los de Morgan y cols, quienes encontraron en un estudio retrospectivo que incluyó a 36 pacientes, que la manifestación más común fueron los hematomas de tejidos blandos. (10)

La hemorragia de la mucosa oral ocupó el segundo lugar de las complicaciones afectando a 9 pacientes con una incidencia de 0.48 episodios por paciente, siendo más común en el grupo grave, nuevamente los escolares fueron el grupo más afectado, en quienes se presentó el 66% de los eventos. Se presentaron 2.4 eventos por paciente afectado, los eventos fueron secundarios a extracción o brote dental.

La anemia se manifestó en el 17.5% de los pacientes, en 4 de ellos fue grave y en el resto fue moderada. A diferencia de lo observado por Buchanan y cols (8) quienes sostienen que la anemia depende directamente de la magnitud y frecuencia de los eventos de sangrado, por lo observado en este estudio los pacientes que

**ESTA TESIS
NO DEBE
SALIR DE LA
BIBLIOTECA**

presentaron anemia habían tenido un sólo evento de sangrado en el año y en pacientes que habían presentado mayor número de eventos no se encontró anemia.

La hemorragia de heridas en piel fue poco frecuente, ya que se presentó con una incidencia de 0.15 episodios por paciente, en todos los casos fue secundario a traumatismo y leve en intensidad, siendo el grupo de adolescentes y escolares los más afectados.

El sangrado urinario se presentó sólo en el 8.88% de los pacientes, con una incidencia de 0.15 episodios por paciente, todos los pacientes pertenecían al grupo grave. La incidencia es baja para lo reportado en la literatura de que todos los pacientes con hemofilia grave presentan hematuria, aunque esto pudo ser debido a que el periodo de observación se limitó a un año y sólo se limitó a hematuria macroscópica.

No se reportó ningún evento de hemorragia intracraneana espontánea ni secundaria a traumatismo

Se reporta un paciente con infección por VIH, del grupo de hemofilia grave, de 18 años de edad, la cual fue adquirida por vía transfusional en la época previa al control de los bancos de donadores.

Se utilizaron 1240 bolsas de crioprecipitados para el tratamiento de los pacientes hemofílicos incluidos en el estudio

CONCLUSIÓN:

Se presentaron 102 eventos en 52 pacientes con hemofilia A que acuden al HIM FG, con una incidencia de 1.96 eventos por paciente en un año, sugiriendo que este grupo requiere de diagnóstico y tratamiento oportuno de las complicaciones, así como búsqueda de medidas para evitar las mismas.

El grupo de pacientes con hemofilia grave fue el más afectado, presentando 87 de los 102 eventos con una incidencia de 2.6 eventos de sangrado por paciente en un año, con una participación en el 85% de los eventos, pero el coeficiente de correlación entre la gravedad y la presentación de eventos hemorrágicos no fue estadísticamente significativo por lo que podemos inferir que la gravedad de la hemofilia no es el único factor de influencia en la presentación de los eventos hemorrágicos.

La complicación más frecuente fue la hemartrosis y el 53% de los pacientes afectados con hemartrosis presentó sangrado recidivante en el mismo año, lo que predispone a invalidez, por lo que se debe implementar tratamiento adecuado de estos pacientes, el presente estudio no pretendió evaluar la evolución de los pacientes con hemartrosis, pero sería importante realizar un estudio prospectivo

de la funcionalidad de las articulaciones afectadas de forma recidivante.

Se requirió un total de 1240 bolsas de crioprecipitados para la atención de los niños hemofílicos en un año, sugiriendo que este grupo de pacientes demanda la disponibilidad de recursos humanos y materiales para su adecuada atención.

El presente estudio aporta un mayor conocimiento sobre las manifestaciones hemorrágicas por las que acuden los pacientes hemofílicos a nuestra *unidad* así como de las *complicaciones sufridas* por los mismos y la cantidad de recursos hematológicos necesarios para su tratamiento.

Bibliografia:

1. Bell, B; Canty, D; Audet, M. Hemophilia: an updated review. *Ped in Rev* 16,8:1995.
2. Hoyer, L; Hemophilia A. *The New Eng Jour Med*, Jan 6, 1994, Vol 330, No 1.
3. Greene, W. Synovectomy of the Ankle for Hemophilic Arthropathy. *The J of Bone and Joint Surg* 76A,6,1994.
4. Nilsson et al. 25 Years Experience of Prophylactic Treatment in Severe Hemophilia A and B. *J Intern Med* 232:25-32,1992.
5. Hemophilia and related conditions. *William's Hematology*. Cap 135, parte X, pp 1418-1419.
6. Lusher, J; Warricr, Y. Hemophilia. *Ped in Rev*, 12,9, 1991.
7. Gompert, E. HIV infection in Hemophilic Children: Clinical Manifestations and Therapy. *The Am Jour of Ped Hem/Onc* 12(4)497-504,1990.
8. Buchanan, G, Holtkamp, C. Reduced Hemoglobin Values in Children and Young Adults with Hemophilia. *Pediatrics* 81(6),1988.
9. DiMichele, D. Hemophilia 1996. *Ped Clin of North Am* 43(3)1996.
10. Morgan, L.M.; Kisoan, N; De Vebber, B.L. Experience With the Hemophilic in a Pediatric Emergency Department. *Journal of Emergency Medicine* 11(5),519-24, 1993, Sep-Oct.