



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

UTILIDAD DE UN MATERIAL EDUCATIVO PARA
FAMILIARES DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
HEMOFILIA

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN:

HEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. LILIAM ELIZABETH CAMPOVERDE CORONEL

DIRECTORA DE TESIS:

DRA. IO DAIELA CASTILLO MARTÍNEZ

ASESOR METODOLÓGICO:

D. en C. GABRIELA TERCERO QUINTANA



Ciudad de México, Febrero 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

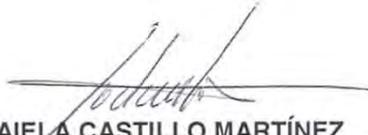
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

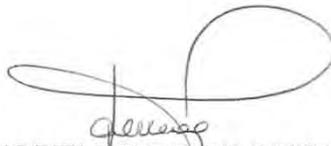
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

HOJA DE FIRMAS

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO



DRA. IO DAIELA CASTILLO MARTÍNEZ
ADSCRITA DEL SERVICIO DE HEMATOLOGÍA
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ
DIRECTOR DE TESIS



D. en C. GABRIELA TERCERO QUINTANILLA
PSICOLOGA ADSCRITA AL DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRÍA Y MEDICINA DEL
ADOLESCENTE
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ
TUTOR METODOLÓGICO

DEDICATORIAS

A Dios.

A mi padre quien es mi ángel guardián.

A mi madre, mi hermana, por su apoyo incondicional, a mi hija Karinita por ser mi mayor motivación, y mi fortaleza.

A mis adscritas por su entrega y dedicación hacia los más indefensos, nuestros niños.

INDICE

RESUMEN.....	3
INTRODUCCIÓN.....	5
MARCO TEÓRICO.....	7
ANTECEDENTES	14
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	19
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	19
JUSTIFICACIÓN	20
OBJETIVOS.....	21
MÉTODOS	21
CONSIDERACIONES ÉTICAS	23
PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	23
DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	23
RESULTADOS FINALES	25
DISCUSIÓN.....	29
CONCLUSIÓN	31
LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	32
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	33
BIBLIOGRAFÍA.....	34
ANEXOS.....	37

RESUMEN

Introducción: La hemofilia es un trastorno hemorrágico, crónico, hereditario de la coagulación, ligado al cromosoma X, que afecta a uno de cada 5000 varones nacidos vivos, en México más de 6,000 personas la padecen, esta enfermedad es debida a la deficiencia de factores de la coagulación VIII o IX. Las personas con hemofilia A son deficientes del factor VIII, las personas con hemofilia B son deficientes del factor IX. Es muy raro que una mujer padezca de hemofilia pero si puede ocurrir, el 70 % de las personas que la padecen tiene antecedentes familiares de padecer esta enfermedad, el otro 30% no tiene un historial familiar de hemofilia.¹ Los sangrados más frecuentes que presentan son internos, afectando principalmente las articulaciones como las rodillas, los tobillos y los codos, estos sangrados, provocan dolor muy intenso e inflamación y cuando no se trata oportuna y adecuadamente provocan discapacidades severas, afectando de por vida al paciente. Todos los sangrados deben ser atendidos en las primeras horas para evitar daños permanentes. Hay sangrados que ponen en riesgo la vida, como los del sistema nervioso central y otros, por lo que deben ser tratados como una urgencia, ya que incluso pueden causar la muerte. El tratamiento, es el suministro de la proteína deficiente en cantidades adecuadas, ya sea profiláctica o a demanda, cada sangrado debe atenderse de manera oportuna, por ello la importancia de tener conocimiento sobre su enfermedad, de esa forma las personas con este padecimiento, pueden llevar una vida normal, productiva y sin discapacidad.²

Objetivo: Evaluar el conocimiento acerca de la hemofilia en familiares de pacientes a través de un cuestionario, anterior y posterior a la utilización de unos manuales educativos.

Material y Métodos: Estudio observacional, descriptivo, prospectivo, transversal, en donde se utilizó un cuestionario compuesto de 15 preguntas con tres opciones de respuesta (Si, No, No sé) para ser aplicado a familiares de pacientes con hemofilia que acudieron a la consulta externa de hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez durante el periodo Diciembre 2017 – Mayo 2018.

Resultados: Se evaluaron 40 cuestionarios que fueron aplicados a familiares de pacientes con hemofilia A o B. El rango de edad de los pacientes con hemofilia fue de 1 año 9 meses a 16 años 10 meses con una mediana de edad de 7 años 3 meses.

Se obtuvo un tiempo de diagnóstico de 2 años 4 meses (mediana) con un rango de 0 meses a 15 años 3 meses. Se encontró que las calificaciones en la primera aplicación antes de conocer los manuales fueron de 8 a 15 puntos y que las calificaciones después de leer los manuales fluctuaron entre 9 y 15 puntos. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el antes y el después de la lectura de los manuales ($p=0.023$).

Conclusiones: La hemofilia es una enfermedad crónica que afecta tanto a los pacientes como a sus familiares y el entorno social en el que viven, por ello al ser el Hospital Infantil de México Federico Gómez un centro de referencia para este tipo de pacientes se consideró necesario medir el conocimiento de los familiares encargados del paciente acerca de esta patología. Se encontró que los manuales educativos sobre la hemofilia utilizados en este estudio, fueron útiles para mejorar el conocimiento de los familiares sobre esta condición.

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) en el caso de la hemofilia A o del factor IX (FIX) en el caso de la hemofilia B. La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación, el 85% de los pacientes padecen hemofilia tipo A. La hemofilia se clasifica en grave, moderada y leve, en función al nivel de deficiencia del factor de coagulación y se estima que afecta a 1 de cada 5.000-10.000 varones nacidos vivos en el caso de la hemofilia A y de 1 por 40.000-60.000 en caso de la hemofilia B.¹ Según las estimaciones que surgen de las encuestas mundiales que realiza la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) cada año, la cantidad de personas con hemofilia en el mundo es de aproximadamente 400.000 individuos, alrededor de dos tercios de los pacientes presentan antecedentes familiares de hemorragias.²

Es fundamental contar con un diagnóstico preciso de hemofilia para poder elaborar un plan de tratamiento adecuado, puede considerarse la posibilidad de padecer hemofilia en casos de pacientes con antecedentes de propensión a la aparición de hematomas durante la primera infancia; hemorragias sin razón aparente o conocida, en especial en las articulaciones, músculos y tejidos blandos, hemorragia excesiva posterior a un traumatismo o una cirugía.

El fenotipo característico de la hemofilia es la tendencia a las hemorragias, si bien las hemorragias se presentan generalmente desde el inicio de la vida, algunos niños con hemofilia severa podrían no presentar síntomas hemorrágicos hasta que empiezan a caminar o correr.

Los pacientes con hemofilia leve podrían no presentar hemorragias excesivas sino en caso de algún traumatismo o cirugía, la gravedad de las hemorragias por hemofilia por lo general guarda relación con el nivel del factor de coagulación deficiente.

La mayor parte de las hemorragias son internas, es decir que se producen dentro de las articulaciones o los músculos, algunas hemorragias pueden poner en riesgo la vida y requieren un tratamiento inmediato.

Las secuelas y complicaciones de la hemofilia son producto del manejo inadecuado del tratamiento tanto en calidad, cantidad y seguridad biológica, además del mal apego al mismo, y de los cuidados que pueda tener el paciente y su familiar.

La educación para la salud, se refiere a los conocimientos, las actitudes y el interés en las experiencias de las personas o de un grupo de personas, que tienen influencia sobre sus creencias y conductas respecto a la salud o la enfermedad, así como a los

procesos y esfuerzos para producir en ellas cambios más favorables. Su objetivo es lograr una mejora continua del nivel de salud y bienestar del individuo y su ambiente y se otorga por diferentes motivos entre los que se encuentran que las personas carecen de los conocimientos necesarios sobre un tema en particular o para los que tienen los conocimientos pero no los ponen en práctica.

Es necesario informar y educar tanto a los pacientes con hemofilia como a sus familias, sobre los diferentes aspectos de la enfermedad; esto se logra mediante diferentes técnicas como son los talleres y pláticas. En el Hospital Infantil de México Federico Gómez éstos se imparten en la Clínica de Hemofilia con el objetivo de que tanto pacientes como familiares conozcan la enfermedad, colaboren con el personal de salud en su tratamiento y aprendan a conocer las limitaciones del paciente para que puedan estimular su desarrollo en áreas donde no pongan en peligro la integridad física del menor.

MARCO TEÓRICO

La hemofilia es un desorden hemorrágico congénito ligado al cromosoma X, causado por una deficiencia congénita de los factores de coagulación VIII o IX.

Las deficiencias son el resultado de mutaciones, deleciones o inserciones, en los genes de los factores de la coagulación respectivos. Los genes que codifican para estas proteínas (FVIII y FIX) se localizan en el cromosoma X, por lo que la hemofilia se considera una diátesis hemorrágica hereditaria recesiva ligada al cromosoma X en la que los varones, por ser portadores de un único cromosoma X sufrirán la enfermedad; mientras que las mujeres, salvo excepciones, únicamente serán portadoras, aunque la hemofilia en una mujer es poco frecuente, puede presentarse en la hija de un varón hemofílico y mujer portadora; podría ocurrir también porque la mujer tuviera un solo cromosoma X como es el caso del síndrome de Turner o por inactivación al azar del cromosoma X sano en una mujer portadora.³

Las portadoras de hemofilia se agrupan generalmente en dos categorías:

Portadoras obligadas. El riesgo para futuros embarazos es de un 50% de varones afectados y de un 50% de mujeres portadoras. Son portadoras obligadas las hijas de varón hemofílico, las mujeres con más de un hijo hemofílico (que no sea de parto gemelar) y las mujeres con hijo hemofílico y antecedentes de hemofilia por vía materna.

Portadoras posibles. Son posibles portadoras las mujeres con sólo un hijo hemofílico, sin antecedentes familiares, las hijas de mujer portadora obligada y las mujeres con historia de varón hemofílico por vía materna. En un estudio epidemiológico de la hemofilia realizado en España, en el 43,7% de los casos de hemofilia A y en el 52% de los hemofílicos B no se evidenciaron antecedentes familiares de hemofilia.

Se estima que hasta un 30% de los casos nuevos de hemofilia se producen secundarios a una mutación de novo, siendo este paciente el primer afectado en la familia por la enfermedad.⁴

Las manifestaciones hemorrágicas más comunes de la hemofilia son las hemartrosis recurrentes, principalmente en codos, rodillas y tobillos; que conducen a una destrucción progresiva de las articulaciones, la cual es irreversible y conduce a una artropatía invalidante con dolor crónico.⁵

La gravedad de las manifestaciones hemorrágicas en la hemofilia está relacionada con la actividad de factor de la coagulación que tenga el paciente, tal como se indica en el Cuadro 1.³

Grave: < 1% (<0.01 UI/ml) los pacientes tienen hemorragias espontáneas principalmente en articulaciones y músculos, aunque pueden presentar hemorragias fatales de forma espontánea.

Moderada: 1-5% (0.01-0.05 UI/ml) presentan hemorragias espontáneas ocasionales, hemorragias graves con traumatismos y cirugías.

Leve: 5-40% (0.05-0.40 UI/ml) con hemorragias únicamente durante cirugías o traumatismos importantes.

Cuadro 1: Relación entre la gravedad de las hemorragias y el nivel de factor de coagulación. ³

GRAVEDAD	NIVEL DE FACTOR DE COAGULACIÓN	EPISODIOS HEMORRÁGICOS
Severa	< 1 UI/dl (< 0,01 UI/ml) o < 1 % del valor normal	Hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos, en especial ante la ausencia de alteración hemostática identificable.
Moderada	1 a 5 UI/dl (0,01 a 0,05 UI/ml) o 1 a 5% del valor normal	Hemorragias espontáneas ocasionales; hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores.
Leve	5 a 40 UI/dl (0,05 a 0,40 UI/ml) o 5 a <40% del valor normal	Hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes.

INHIBIDORES

A lo largo de la vida, las personas con hemofilia luchan contra las complicaciones tanto de su enfermedad como de su tratamiento. Uno de los problemas más serios es el desarrollo de un inhibidor. Un inhibidor es un tipo de anticuerpo, la función de los anticuerpos en el organismo es tratar de destruir sustancias que no reconocen. El organismo de una persona con hemofilia A ó B puede crear inhibidores dirigidos contra el factor VIII ó IX, después de la administración del tratamiento para reemplazar el factor carente. ³

El anticuerpo se adhiere al factor VIII ó IX y neutraliza o inhibe su capacidad para detener una hemorragia.

Generalmente, un inhibidor se detecta en una de dos formas: aunque la persona con hemofilia no muestre síntomas, el inhibidor puede ser descubierto durante las pruebas de rutina realizadas en una evaluación integral, también puede sospecharse la existencia de un inhibidor cuando la hemorragia no se detiene tan pronto como debiera, en respuesta al tratamiento con factor deficiente.

Por lo general, la presencia de un inhibidor se confirma utilizando una prueba de sangre específica llamada ensayo Bethesda para inhibidores. En la actualidad, el ensayo a menudo se realiza usando la modificación Nijmegen al método original, para mejorar la precisión de la prueba. La cantidad de anticuerpos puede medirse utilizando esta prueba y se reporta como una cifra en unidades Bethesda o como un título Bethesda. Entre más alto sea el número de unidades Bethesda (o entre más alto el título Bethesda), más inhibidores se encontrarán presentes.⁴

Cuando se detecta un anticuerpo, por lo general se clasifica como de alta o baja respuesta, dependiendo de la forma en la que estimule al sistema inmune de una persona después de repetidas exposiciones al factor VIII ó IX. Si el sistema inmune presenta una reacción rápida y fuerte, la cantidad de inhibidores dirigida contra el factor VIII ó IX puede elevarse rápidamente a niveles muy altos (reflejados en un título de por lo menos 5 unidades Bethesda). Si no hay exposición adicional al factor, el título del inhibidor puede descender a un nivel bajo, pero para que este proceso ocurra podrían pasar meses o años. Un inhibidor con estas características generalmente se denomina de alta respuesta.

Por otro lado, el sistema inmune puede ser estimulado de manera que su respuesta a la exposición al factor sea más lenta y débil, y el título del inhibidor permanezca bajo (generalmente inferior a las 5 unidades Bethesda). En general, este tipo de inhibidor se conoce como de baja respuesta, las características de un inhibidor pueden variar con el tiempo y, en algunas ocasiones, los inhibidores han demostrado ser transitorios; es decir, desaparecen espontáneamente en unas cuantas semanas o meses, sin inmunotratamiento.⁸

Diagnóstico

El diagnóstico se realiza a partir de dos tipos de estudios: el estudio fenotípico funcional y el estudio genético o diagnóstico molecular.

El diagnóstico fenotípico de hemofilia A y B lo podemos sospechar en un varón con historia de sangrado que presenta un tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPa) alargado. Para la confirmación del diagnóstico fenotípico, además del conocimiento de su historia hemorrágica y la historia familiar, es necesaria la determinación de los niveles funcionales del FVIII o de FIX.⁷

El TTPa es muy dependiente de variables preanalíticas (condiciones de obtención, transporte y conservación de la muestra) y analíticas (tipo de activador, tipo fosfolípidos). Como refleja la suma de la actividad de varios factores, puede ocurrir que

la elevación pasajera de uno de ellos enmascare una deficiencia leve de otro factor, por lo que es importante recordar que en algunos pacientes, un TTPa normal, puede no excluir una hemofilia A leve.

El diagnóstico molecular de la hemofilia consiste en, identificar el cromosoma que porta el gen defectuoso, mediante técnicas de diagnóstico indirecto, identificar el defecto o la mutación responsable en el gen, mediante técnicas de diagnóstico directo la cual se basa en estudios de ligamiento utilizando marcadores polimórficos.²

Tratamiento

El objetivo del tratamiento de pacientes con hemofilia, es incrementar el nivel plasmático del factor deficiente, se dispone de productos liofilizados, tanto recombinantes como derivados plasmáticos de los FVIII y FIX, además de agentes de puenteo (FVII recombinante, complejo protrombinico activado) y adyuvantes como los antifibrinolíticos, análogos de la desmopresina y gomas hemostáticas locales. El estándar de oro para el manejo actual de la hemofilia se basa en la reposición del factor faltante, de preferencia en su formato profiláctico, o en su defecto como tratamiento oportuno a demanda; este último consiste en la infusión a la brevedad del factor hemostático deficiente en dosis óptima y suficiente de acuerdo con la gravedad de la lesión. Cuadro 2.¹

Cuadro 2: Definiciones de los protocolos de terapia de remplazo del factor. ¹

PROTOCOLO	DEFINICIÓN
Tratamiento por episodios ("a demanda")	Tratamiento que se aplica cuando hay evidencia clínica de una hemorragia.
Profilaxis continua Profilaxis primaria	Tratamiento regular y continuo* que comienza a aplicarse ante la ausencia de una enfermedad articular osteo-cartilaginosa documentada, determinada mediante un examen físico y/o estudios con imágenes, y antes de que exista evidencia clínica de una segunda hemorragia en alguna articulación grande**, a partir de los 3 años.
Profilaxis secundaria	Tratamiento regular continuo* que comienza a aplicarse después de que se han producido 2 o más hemorragias en alguna articulación grande** y antes del inicio de una enfermedad articular documentado mediante un examen físico y estudios con imágenes.
Profilaxis terciaria	Tratamiento regular continuo* que comienza a aplicarse a continuación del inicio de la enfermedad articular que se ha documentado mediante un examen físico y radiografías simples de las articulaciones afectadas.
Profilaxis intermitente ("periódica")	Tratamiento que se aplica para prevenir hemorragias durante periodos que no excedan 45 semanas por año.

Es importante considerar algunos conceptos para la iniciación del tratamiento de acuerdo a la necesidad.

Hemorragia articular: se lo denomina al episodio caracterizado por una rápida pérdida de la amplitud de movimientos que se asocia con cualquier combinación de los siguientes síntomas: dolor o sensación inusual en la articulación, inflamación al tacto y calor en la piel que recubre la articulación, inicialmente los pacientes refieren como una sensación de cosquilleo y tirantez en la articulación. El objetivo del tratamiento de la hemartrosis aguda es detener la hemorragia tan pronto como sea posible, idealmente, esto debe ocurrir tan pronto el paciente reconoce el “aura”, en lugar de cuando se manifiesta claramente la inflamación y el dolor.

Re-sangrado: se define como el empeoramiento de la condición, ya sea durante el tratamiento o dentro de las 72 horas después de haberlo detenido.

Articulación diana: es una articulación en la que han ocurrido 3 o más hemorragias espontáneas dentro de un periodo de 6 meses consecutivos.

Hemorragia muscular: se la denomina así cuando existen datos hemorrágicos en un músculo determinado, clínicamente y/o mediante estudios de imágenes, generalmente relacionado con dolor y/o inflamación y disfunción, por ejemplo, claudicar como resultado de una hemorragia en una pantorrilla. ¹

La Federación Mundial de la Hemofilia (FMH) recomienda enfáticamente el uso de concentrados derivados de plasma sometidos a procesos de inactivación viral o concentrados recombinantes en lugar de crioprecipitados o plasma fresco congelado para el tratamiento de la hemofilia y otros trastornos hereditarios de la coagulación.²

Al elegir concentrados derivados del plasma, se deberá prestar atención tanto a la calidad del plasma como al proceso de fabricación. Hay dos aspectos que merecen consideración especial: la pureza del producto, y la inactivación y eliminación viral.

La pureza de los concentrados se refiere al porcentaje del ingrediente deseado en relación con los otros ingredientes presentes, algunos productos tienen alta o muy alta pureza en una etapa del proceso de producción, pero posteriormente son estabilizados con albúmina, lo que disminuye su pureza final. En general, los productos de pureza más elevada tienen bajos rendimientos de fabricación y son más costosos, los concentrados de menor pureza pueden provocar reacciones alérgicas, para los pacientes que padecen estas reacciones repetidamente ante un producto específico puede resultar beneficiosa la administración de un antihistamínico inmediatamente antes de la infusión, o bien el uso de un concentrado de mayor pureza.

Para el tratamiento de la Hemofilia A o deficiencia de factor VIII tenemos los concentrados de FVIII derivados del plasma que pueden contener cantidades variables de factor de von Willebrand (FvW), por ello, es importante determinar el contenido de FvW de un producto (que se determina a través de la actividad del cofactor ristocetina), la dosis calculada del FVIII se infunde cada 8-12 horas, según la vida media del factor, y se la calcula multiplicando el peso en kilogramos del paciente por el aumento deseado del nivel de factor en UI/dl, multiplicado por 0.5, la presentación son frascos con concentrados de factor VIII en dosis que van de 250 hasta 3000 unidades cada uno.⁹

Para el tratamiento de la Hemofilia B o deficiencia de FIX, resultará mejor un producto que contenga solamente FIX que los concentrados de complejos de protrombina, que también contienen otros factores de coagulación como los factores II, VII y X, algunos de los cuales podrían activarse durante el proceso de fabricación, los productos que contengan factores de coagulación activados pueden generar una predisposición al tromboembolismo. Los frascos con concentrados de FIX se presentan en dosis que van aproximadamente de 250 hasta 2000 unidades cada uno, Factor IX purificado presentación ampollas de 600UI de factor liofilizado.

Ante la ausencia de un inhibidor, cada unidad de FIX por kilogramo de peso corporal que se infunda por vía intravenosa elevara el nivel plasmático de FIX alrededor de 1 UI/dl, la vida media es de 18 a 24 horas aproximadamente.¹⁰

Existen varias opciones terapéuticas para las hemorragias en pacientes hemofílicos con inhibidores, sin embargo ninguna puede garantizar tan buenos resultados como el tratamiento específico con factor VIII ó IX. Por consiguiente, las personas con inhibidores con frecuencia padecen muchas más complicaciones ortopédicas y que ponen en peligro la vida, debidas a su hemofilia, y tienen mayores limitaciones en su vida cotidiana que aquéllas que no han desarrollado un inhibidor.

Por lo tanto, para la mayoría de estas personas, la erradicación del inhibidor es la mejor opción. El único método actualmente disponible para lograrlo es un proceso llamado inmunotolerancia.¹²

La inducción a la tolerancia inmune (ITI) comprende la administración periódica (diaria o varias veces por semana) de dosis variables de factor VIII ó IX, durante un período de semanas hasta años, en un esfuerzo por hacer que el sistema inmune tolere el factor VIII ó IX; es decir, acondicionar al sistema inmune para que acepte mejor el tratamiento con el factor de coagulación carente, sin producir más anticuerpos.⁸ Si bien es larga y costosa, la ITI es eficaz en 70-85% de los casos de inhibidores del

factor VIII, la ITI exitosa se define tanto por la ausencia de anticuerpos residuales (un título Bethesda negativo), como por un retorno a la farmacocinética normal del factor (es decir, comportamiento normal del factor en el cuerpo).³

Cuando las personas se enfrentan al diagnóstico de una enfermedad crónica como la hemofilia, tienen cambios en todos los ámbitos de su vida, llegando a presentar incluso alteraciones a nivel psicológico (básicamente depresión), familiar y social, por lo que es necesaria la sensibilización de pacientes, familiares y profesionales de la salud; de que no sólo es importante llevar un tratamiento médico adecuado, si no la convivencia del niño con el entorno que lo rodea, el poder asistir a escuelas regulares y competir académicamente con sus pares, y saber que la hemofilia no está asociada a ninguna enfermedad física o a la deficiencia mental. Los niños con hemofilia deben recibir la mejor educación disponible, y que la enfermedad no implica ninguna amenaza para los otros niños.

ANTECEDENTES

La incidencia mundial de la hemofilia A se ha estimado en 1:6.000-10.000 habitantes varones, en el caso de hemofilia B 1:40.000-60.000 varones. De acuerdo a la Federación Mundial de la Hemofilia actualmente existen registrados más de 150.000 pacientes con hemofilia en 77 países, sin embargo se estima que deben existir más de 400.000 personas con hemofilia en todo el mundo. La incidencia esperada en México es de 5,000 a 5,500 casos por millón de recién nacidos, pero según la Federación Mexicana de Hemofilia tiene registrado en su página más de 6,000 pacientes con hemofilia.¹

La hemofilia se conoce desde los tiempos de la reina Victoria (Rusia 1837-1901). Se creía que se trataba de una enfermedad real, prevalente solo en las monarquías, ya que el fenotipo se expresaba notoriamente entre las familias reales.⁴ El Dr. John Otto (1796-1817), médico de Nueva York publicó la primera descripción de la hemofilia.¹ Carroll Birch describió en 1937, en una monografía considerada hoy en día como un clásico de la literatura hematológica, las causas de muerte en la era previa al tratamiento de 113 pacientes hemofílicos de los que 82 fallecieron antes de los 15 años por sangrado tras lesiones leves, únicamente ocho pacientes superaron los 40 años de edad. Antes del desarrollo de los crioprecipitados los niños con Hemofilia A grave recibían un manejo expectante, encontrándose en riesgo de muchos tipos de hemorragias y generalmente con un desenlace fatal.⁴

El Talmud de Babilonia declaró que los niños varones no deberían ser circuncidados si dos hermanos ya habían muerto debido al sangrado excesivo del procedimiento. El médico árabe Albucasis, que vivió en el siglo XII, describió a una familia en la que las mujeres murieron por sangrado después de una lesión trivial. John Conrad Otto, médico del Hospital de Nueva York de 1796 a 1817, publicó en 1803 la primera descripción médica de la hemofilia, con el claro reconocimiento de la herencia ligada al sexo y la aparición de muerte prematura asociada a sangrado. Sin embargo, el primer uso del término hemofilia aparece en una descripción en 1828 por Hopff, de la Universidad de Zurich, Suiza, la primera descripción de la genética fue publicada en 1820 por Nasse, quien afirmó que la hemofilia se transmite por completo de madre a hijo. La hemofilia a menudo se ha llamado enfermedad real, de hecho, se ha demostrado que la reina Victoria, que reinó en Inglaterra desde 1837 hasta 1901, era portadora de la hemofilia B, su octavo hijo, Leopold, sufría de hemofilia B y murió de una hemorragia cerebral a la edad de 31 años. Además, dos de las hijas de la reina Victoria, Alice y Beatrice, fueron portadoras de hemofilia B y transmitieron la

enfermedad a las familias reales españolas, alemanas y rusas. Alexandra, la hija de Alice, se casó con el zar de Rusia Nicolás y fue la madre de Alexis, el Tsarevich, cuyos repetidos episodios de sangrado fueron la razón de la creciente influencia del monje Rasputín en la dinastía Romanov. Victoria Eugenia, hija de Beatrice, se convirtió en Reina de España y tuvo dos hijos, Alfonso y Gonzalo, que se vieron afectados por la hemofilia.²⁸

Se creía que la tendencia a la hemorragia de la hemofilia se debía a la fragilidad de los vasos o un defecto plaquetario hasta 1936, cuando Patek y Taylor, dos médicos de Harvard, descubrieron que el problema de la coagulación podía corregirse añadiendo una sustancia extraída del plasma, lo que llamaron globulina antihemofílica, si bien la fisiopatología de la hemofilia era cada vez más clara, surgieron dudas sobre si la hemofilia era o no una entidad única. En 1947, Pavlosky de Buenos Aires Argentina demostró que la sangre de un paciente con hemofilia corrigió el problema de la coagulación en un segundo paciente con hemofilia y viceversa, lo que sugiere la existencia de dos hemofílicas diferentes, posteriormente, Biggs y col., en Oxford establecieron una entidad de enfermedad diferente de la hemofilia A, a la que llamaron enfermedad de *Christmas*. Con el reconocimiento de estos dos tipos de hemofilia ligada al sexo, se propuso el término hemofilia A como la forma más común asociada con la deficiencia de FVIII, mientras que la hemofilia B se propuso para el tipo menos común (enfermedad de *Christmas*) como se identificó más tarde como asociado a la deficiencia de FIX.

En la década de 1950 y principios de 1960, los hemofílicos solo podían tratarse con sangre completa o plasma fresco. Desafortunadamente, no hay suficiente FVIII o FIX en estos productos sanguíneos para detener una hemorragia grave. Por lo tanto, la mayoría de las personas con hemofilia grave murieron en la infancia o en la adultez temprana debido a hemorragias después de una cirugía o trauma o en órganos vitales (especialmente en sistema nervioso central).⁹

Un estudio publicado en 1967 sobre la historia natural de la hemofilia sin tratamiento reveló que, entre 113 pacientes, la mayoría murió en la niñez o en la adultez temprana incluso después de una lesión muy trivial y solo ocho de ellos sobrevivieron más allá de los 40 años. En 1964, el descubrimiento por Judith Graham Pool de que el precipitado que quedaba del plasma descongelado contenía grandes cantidades de FVIII representó un enorme avance en la atención de la hemofilia. Los bancos de sangre pudieron producir y almacenar grandes cantidades de crioprecipitado y, por

primera vez, se pudo infundir suficiente FVIII en volúmenes relativamente pequeños para controlar el sangrado severo y posibilitar la cirugía de emergencia y electiva.²⁸

En cuanto a los estudios que se han realizado para valorar la calidad de vida de los pacientes, éstos se han podido realizar mediante la aplicación de cuestionarios, y como algo adicional para contribuir a mejorar su calidad de vida se ha brindado información mediante la emisión de cuadernillos, información virtual, mediante la página de la Federación Mundial de la Hemofilia.

Hay un estudio que se realizó en febrero - agosto del 2016 en el Estado de México en colaboración con la UNAM FES Iztacala y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana Asociación Civil (FHRM A,C.), en el que su objetivo fue determinar y describir los niveles de depresión en pacientes con hemofilia de 8 a 12 años de edad en el que participaron 43 pacientes con hemofilia, con una edad promedio de 10.08 (d.s.=1.5) años, el 90% padecía hemofilia A y el 10% hemofilia B, respecto al grado clínico el 11% tenían hemofilia leve, 33% moderada y 56% grave. Se aplicó un cuestionario diseñado ad hoc, el Inventario de Depresión Infantil (Kovacs, 1985) cuyo resultado fue que el 46% de los participantes no presentaron sintomatología depresiva, el 50% presentó síntomas depresivos moderados y un 4% síntomas de depresión grave, concluyendo que más de la mitad de los participantes presentaron sintomatología depresiva, lo que alerta a tener más cuidado acerca de cómo atender este trastorno y evitar afecciones en otros ámbitos de la vida del paciente y de su familia.

Así mismo la Federación Española de Hemofilia ha diseñado un material didáctico (cuadernillo) que brinda información básica y que sirve de guía a los profesionales docentes, ya que es de vital importancia que el padre del alumno con hemofilia, comunique de forma clara y explícita la situación de su hijo en el centro educativo, para que el equipo pedagógico tenga conocimientos acerca de la enfermedad, síntomas y tratamiento y así poder evitar posibles episodios hemorrágicos en ciertas actividades, así mismo que sepa realizar primeros auxilios ante una situación de emergencia (trauma, hemorragia, etc.). La hemofilia como toda enfermedad engloba aspectos físicos, psicológicos y emocionales a los que debe hacer frente el alumno en sus diferentes contextos. Por ello es importante un adecuado desarrollo cognitivo de los niños en la escuela que contribuya en el desarrollo de habilidades sociales a través

de las relaciones con sus compañeros de clase, debido a las características de la enfermedad el alumno con hemofilia puede ausentarse de algunas lecciones lectivas/prácticas en el centro educativo, para lo cual debe preverse un sistema de apoyo flexible que le pueda permitir al alumno continuar con sus lecciones desde casa o el hospital, y no irrumpa de forma brusca en el curso académico. Por ello la Federación Española de Hemofilia considera fundamental ofrecer una información clara y sencilla que oriente a los profesionales de la educación, un mayor conocimiento sobre la enfermedad y criterios básicos de actuación, podrán guiar a los profesores a lograr, junto con los familiares y amigos, que el niño con hemofilia lleve una vida normal, que haga que su enfermedad no sea un freno a su desarrollo personal, educativo y/o profesional.

Hay un estudio que se realizó en esta institución en el año 2015 - 2016 siendo éste, un estudio observacional, descriptivo, prospectivo, transversal, en el que se utilizó el instrumento Cuestionario Calidad de Vida en Pacientes Pediátricos con Hemofilia México (QoLHMex; Osorio et al., 2012), el cual se compone de 63 reactivos con diferentes subíndices, para un total de 162 ítems, con dos opciones de respuesta (Si y No), en pacientes con hemofilia de 4 a 16 años del Hospital Infantil de México Federico Gómez que acudieron a consulta externa durante el periodo Diciembre 2015 - Mayo 2016, se evaluaron 30 pacientes con hemofilia, con un rango de edad de 4 a 16 años, de los cuales 70% obtuvieron un nivel de calidad de vida alto y un 30 % un nivel de calidad de vida medio, ningún participante evaluado mostró un nivel de calidad de vida bajo. En cuanto a la relación con el grado clínico de la enfermedad y el nivel de calidad de vida se observó que la mayoría de los pacientes tenían un grado clínico grave de la enfermedad, sin embargo el 50 % de ellos mostraron un nivel alto de calidad de vida, por lo que no se observó relación entre la calidad de vida y la gravedad de la hemofilia.²⁰

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se llevó a cabo por primera vez un estudio piloto donde se valoró un material educativo sobre la hemofilia, el cual fue creado por la colaboración de diversas instituciones, para brindar un conocimiento básico acerca de la enfermedad, y de esta manera mejorar tanto la calidad de vida del paciente como su manejo intradomiciliario. No se encontraron datos de otros estudios que se hayan reportado en la que se evalúe la utilidad de un material educativo, y el conocimiento de los pacientes y familiares. Es importante mencionar que el material

didáctico que se tiene disponible en el Hospital, los manuales “Conociendo mi Hemofilia”, “La Hemofilia y mi escuela”, y “La Hemofilia: guía de ejercicios para hacer en casa”, fue elaborado gracias a la colaboración del Hospital Infantil Federico Gómez, Instituto Nacional de Pediatría, Federación de Hemofilia de la República Mexicana y la *Novo Nordisk Haemophilia Foundation*, el cual fue creado con información básica, puntual y didáctica sobre la hemofilia, para brindar una mejor comprensión tanto de pacientes como de familiares, es por ello que sería interesante saber que tan útil es este material educativo, para poder continuar usándolo a futuro. (Ver Anexo).

En este material se encuentra información acerca del diagnóstico de la hemofilia, tipos de hemofilia, características de los sangrados, cómo detectar un sangrado que ponga en riesgo la vida del paciente, la importancia de una alimentación balanceada, la administración de vacunas, y el tratamiento. Además explica a los profesores acerca de la enfermedad que padece el niño y qué hacer en caso de emergencia, además del manual donde encontramos los ejercicios que pueden realizar en casa en conjunto con el médico de rehabilitación.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hemofilia es una enfermedad crónica que causa un gran impacto en las personas diagnosticadas, así como en la familia y el entorno social, por lo que resulta de gran importancia brindarles la información correcta y básica de la enfermedad.

El Hospital Infantil de México Federico Gómez al ser un centro de referencia acreditado para el tratamiento y seguimiento de esta enfermedad, cuenta con un gran número de pacientes con hemofilia, sin embargo no se contaba con una herramienta para medir el conocimiento sobre la hemofilia, ni la manera correcta de hacerles conocer el significado de su enfermedad. Es por esto que se decidió elaborar y aplicar un cuestionario a los familiares de los pacientes con hemofilia que midiera el conocimiento de la enfermedad con base a los manuales educativos disponibles.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la utilidad de un material educativo para familiares de pacientes pediátricos con hemofilia?

JUSTIFICACIÓN

La hemofilia al ser una enfermedad crónico-degenerativa, con la que el paciente convive durante toda su vida, requiere que se le brinde tanto al paciente como a su familia la información correcta acerca de la enfermedad, los cuidados especiales que debe tener, las características del tratamiento, y las actividades que puede realizar, de tal manera que pueda tener una buena calidad de vida y una mejor relación con su entorno.

El material educativo con el que se cuenta en el Hospital Infantil de México contiene información básica de la enfermedad, el manejo de la enfermedad en la escuela, y los ejercicios que pueden realizar los pacientes; sin embargo no se ha evaluado su utilidad para favorecer el conocimiento de los pacientes y sus familiares sobre la enfermedad y así evitar los frecuentes ingresos hospitalarios que a la larga pueden afectar el desarrollo físico, mental y social de los menores.

OBJETIVOS

GENERAL: Evaluar el conocimiento acerca de la hemofilia en familiares de pacientes a través de un cuestionario, anterior y posterior a la utilización de unos manuales educativos.

ESPECÍFICOS:

- Construir y validar un instrumento de evaluación (cuestionario) sobre la hemofilia.
- Describir el conocimiento de los familiares de los pacientes con hemofilia a través de un cuestionario.

METODOLOGÍA

Lugar de realización

Área de consulta externa del servicio de Hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, Ciudad de México.

Tipo de estudio

Estudio observacional, descriptivo, prospectivo, transversal.

Población

Familiares de pacientes pediátricos con diagnóstico de Hemofilia A y Hemofilia B que acudieron a consulta en el servicio de Hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre diciembre de 2017- mayo de 2018.

Criterios de inclusión

- Pacientes pediátricos con Hemofilia A o B.
- Familiar responsable que acompañaba al paciente.

Criterios de exclusión

- Familiares que no hablaran español.
- Familiares que no quisieron responder el cuestionario.

Criterios de eliminación

Familiares que no realizaron la segunda evaluación.

Muestreo Se obtuvo por medio de un muestreo no probabilístico de casos consecutivos

Descripción general del estudio

A todos los pacientes y sus familiares que asistieron a la consulta externa de Hematología y que cumplieron con los criterios de selección, se les invitó a participar en el estudio.

En un consultorio con buena luz y ventilación se realizó la primera aplicación del cuestionario sobre conocimientos de la hemofilia. Se les dio el material educativo (“Conociendo mi hemofilia”, “La hemofilia y mi escuela” y “Hemofilia, guía de ejercicios para hacer en casa”) y un mes después se les llamó por teléfono a todos los participantes para que respondieran nuevamente al cuestionario.

Instrumento: Se desarrolló un cuestionario de 15 preguntas acerca de la hemofilia, con base al material educativo que se responde con tres opciones de respuesta SÍ, NO, NO SÉ.

Cuando la respuesta fue correcta se calificó con un punto, mientras que las respuestas incorrectas (incluyendo al No Sé) tuvieron una calificación de cero. (Ver en Anexo).

Se obtuvo del cuestionario una validez de apariencia que fue lograda por cinco jueces expertos en hemofilia y se inició su aplicación cuando ellos consideraron que estaba listo.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo a lo establecido en el reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud, en el artículo 17 fracción II, se considera una investigación de riesgo mínimo en la que el asentimiento y consentimiento informado de participación se puede obtener de manera verbal y sin formularse por escrito.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Con el paquete estadístico para las ciencias sociales (SPSS versión 20.0) se obtuvo una estadística descriptiva de todas las variables del estudio. Se calcularon las frecuencias, proporciones y medidas de tendencia central y medidas de dispersión, cuando fue pertinente.

Para obtener la diferencia de las puntuaciones del cuestionario en el antes y después de la lectura de los manuales educativos, se aplicó la prueba de Wilcoxon. Se consideró una significancia estadística cuando p fue ≤ 0.05 .

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

EDAD:

Definición conceptual: tiempo que ha vivido una persona, o lapso de tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el instante o periodo que se estima la existencia de la misma.

Definición operacional: tiempo de vida en años y meses cumplidos.

Tipo de variable: cuantitativa discreta.

Categorías: años, meses.

EDAD AL DIAGNÓSTICO:

Definición conceptual: es el momento en que se identifica una enfermedad, el diagnóstico es un juicio clínico sobre el estado psicofísico de una persona, representa una manifestación en respuesta a una demanda para determinar tal estado.

Definición operacional: tiempo de vida al momento del diagnóstico.

Tipo de variable: cuantitativa discreta.

Categorías: años, meses.

TIPO DE HEMOFILIA:

Definición conceptual: trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (hemofilia tipo A) o del factor IX (hemofilia tipo B).

Definición operacional: tipo de deficiencia de los factores VIII (A) o IX (B) que presentaban los pacientes.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Categorías: A, B.

SEVERIDAD DE LA HEMOFILIA:

Definición conceptual: gravedad de las manifestaciones hemorrágicas, relacionada con la actividad del factor de coagulación que tenga el paciente.

Definición operacional: gravedad de las manifestaciones hemorrágicas del paciente que pueden ser: grave (hemorragias espontáneas principalmente en articulaciones y músculos); moderada (hemorragias espontáneas ocasionales) o leve (producidas durante cirugías o traumatismos).

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Categorías: leve, moderada, severa.

CUESTIONARIO SOBRE HEMOFILIA.

Es un instrumento que plantea una serie de preguntas para extraer determinada información de un grupo de personas, permite recolectar información y datos para su tabulación, clasificación, descripción y análisis en un estudio o investigación.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

Categorías: Las respuestas a las 15 preguntas del cuestionario como si, no, no sé.

RESULTADOS.

Descripción de los participantes:

Se aplicó el cuestionario a 40 familiares (cuidador primario) de pacientes con hemofilia que cumplieron con los criterios de selección, se eliminaron ocho cuestionarios que no estaban respondidos en su totalidad y porque no se localizó al familiar (vía telefónica) para que respondiera a la segunda evaluación.

Los resultados de 32 cuestionarios se describen a continuación.

La edad de los pacientes con hemofilia fluctuó entre 1 año 9 meses y 16 años 10 meses (mediana 7 años 3 meses) y la edad en la que se les realizó el diagnóstico fue entre los 0 meses y 15 años 3 meses de edad (mediana de 2 años 4 meses).

El tipo de hemofilia que tenían los pacientes fue en 29 (90.4%) del tipo A y solo en tres (9.4%) del tipo B. Con respecto a la severidad en 30 fue severa (93.8%) y en uno leve y moderada respectivamente (6.2%).

La pregunta número 1 del cuestionario sobre la transmisión hereditaria de la hemofilia de madres a hijos, no se encontró diferencia estadísticamente significativa, sin embargo el conocimiento mejoró en un 4% de la población de estudio posterior a la lectura de los manuales. En la segunda aplicación todos los familiares respondieron correctamente a la pregunta.

La pregunta 2 del cuestionario del por qué se produce la hemofilia, no se encontró una diferencia estadísticamente significativa, sin embargo el conocimiento mejoró en un 6% de la población de estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 3 del cuestionario sobre el factor deficiente en la hemofilia, no se encontró una diferencia estadísticamente significativa, observándose que el conocimiento mejoró en un 13% de la población del estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 4 del cuestionario sobre el porcentaje de actividad en la hemofilia grave, se encontró una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.008$), en la que se observó que el conocimiento mejoró en un 13% de la población de estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 5 sobre las señales de alerta en una hemorragia intracraneal, no hubo una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.316$), sin embargo el conocimiento mejoró en un 3% en la población del estudio, a la lectura de los manuales.

La pregunta 6 sobre la hemartrosis y el tiempo para administrar el factor deficiente, no hubo una diferencia estadísticamente significativa, observándose que no hubo mejoría en el conocimiento, posterior a la lectura de los manuales; de hecho, los familiares obtuvieron una mayor puntuación en la primera aplicación del cuestionario.

La pregunta 7 sobre la presencia de un inhibidor en la hemofilia, hubo una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.050$), mejorando el conocimiento en un 8% de la población del estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 8 sobre el tratamiento de la hemofilia y las opciones que hay, se encontró una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.024$), mejorando el conocimiento en un 30% de la población del estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 9 sobre el uso de medicamentos en caso de dolor, no hubo diferencia estadísticamente significativa, observándose que no hubo mejoría en el conocimiento de la población, posterior a la lectura de los manuales; de hecho, los familiares obtuvieron una mayor puntuación en la primera aplicación del cuestionario.

La pregunta 10 sobre la alimentación y el peso en la hemofilia, se encontró una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.020$), mejorando el conocimiento en un 22% de la muestra de estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 11 sobre la administración de las vacunas en la hemofilia, no se encontró una diferencia estadísticamente significativa; sin embargo mejoró el conocimiento en un 10% de la muestra del estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 12 sobre los ejercicios recomendados en la hemofilia, no se observó una diferencia estadísticamente significativa, sin embargo mejoró el conocimiento en un 3% de la población del estudio, posterior a la lectura de los manuales.

La pregunta 13 sobre los deportes recomendados en la hemofilia, no se encontró mejoría en el conocimiento de la población, posterior a la lectura de los manuales; de hecho, los familiares obtuvieron una mayor puntuación en la primera aplicación del cuestionario.

La pregunta 14 sobre el contagio de la hemofilia a otras personas, no se observó mejoría en la muestra de estudio, posterior a la lectura de los manuales; de hecho, los familiares obtuvieron una mayor puntuación en la primera aplicación del cuestionario.

La pregunta 15 sobre el tratamiento a futuro de la hemofilia, no se observó mejoría en el conocimiento de la muestra de estudio, posterior a la lectura de los manuales. (Ver tabla 1).

Tabla 1. Respuestas correctas dadas por los familiares en 32 cuestionarios sobre conocimientos de la Hemofilia.

Pregunta	Aplicación	Frecuencia	Porcentaje (%)	p
1	Pre	31/32	96.9	
	Post	32/32	100.0	
2	Pre	29/32	90.6	
	Post	31/32	96.9	
3	Pre	13/32	40.6	
	Post	17/32	53.1	
4	Pre	23/32	71.9	.008
	Post	27/32	84.4	
5	Pre	28/32	87.5	
	Post	29/32	90.6	
6	Pre	25/32	78.1	
	Post	24/32	75.0	
7	Pre	26/32	81.3	.050
	Post	29/32	90.6	
8	Pre	13/32	40.6	.024
	Post	23/32	71.9	
9	Pre	30/32	93.8	
	Post	29/32	90.6	
10	Pre	23/32	71.9	.020
	Post	30/32	93.8	
11	Pre	29/32	90.6	
	Post	32/32	100.0	
12	Pre	26/32	81.3	
	Post	27/32	84.4	
13	Pre	32/32	100.0	
	Post	31/32	96.9	
14	Pre	32/32	100.0	
	Post	29/32	90.6	
15	Pre	31/32	96.9	
	Post	30/32	93.8	

Se compararon las medianas de calificación antes (13 puntos) y después (14 puntos) de la lectura de los manuales encontrándose una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.023$). Ver tabla 2.

Tabla 2. Calificaciones totales dadas por los familiares en 32 cuestionarios antes y después de la lectura del material educativo.

Calificación	Pre		Post		p
	Frecuencia	Porcentaje (%)	Frecuencia	Porcentaje (%)	
8	2	6.3	0	0.0	
9	1	3.1	3	9.4	
10	3	9.4	1	3.1	
11	3	9.4	3	9.4	
12	5	15.6	3	9.4	
13	10	31.3	5	15.6	
14	3	9.4	6	18.8	
15	5	15.6	11	34.4	
Total	32	100.0	32	100.0	
Mediana	13		14		.023

DISCUSIÓN

La hemofilia al ser una enfermedad crónica que causa un gran impacto en las personas diagnosticadas, así como en la familia y el entorno social en el que se desenvuelven, es importante mantener informados a los pacientes y a sus familiares acerca de la enfermedad que padecen.

Al contar con estos manuales educativos, didácticos, de fácil comprensión, en la Institución, era necesario verificar que tan útil era este material para brindar información básica sobre la hemofilia y ver de qué manera pudieran ayudar a los pacientes y sus familiares sobre el manejo de la enfermedad, y su posterior adherencia al tratamiento para evitar las secuelas a futuro.

Con la aplicación de los cuestionarios, se evidenció que el dar manuales educativos a los pacientes con hemofilia y/o a sus familiares, tuvo un impacto positivo a nivel teórico (por el conocimiento que pueden adquirir sobre la enfermedad, como en su vida cotidiana), posterior a conocer los manuales educativos.

Se sabe que la hemofilia es una enfermedad que conlleva a complicaciones graves si no se trata adecuadamente, como el mal apego al tratamiento o el descuido durante un sangrado; por lo que es importante reforzar constantemente la información que reciben los pacientes o sus familiares sobre esta condición y el uso de manuales educativos es muy útil para este fin.

Se encontró que los familiares (cuidador primario) presentaron menor porcentaje de respuestas correctas (40.6%) a las preguntas 3 (sobre el factor deficiente en la hemofilia) y 8 (sobre las opciones de tratamiento de la hemofilia) en la primera aplicación. Así mismo que estas preguntas junto con la 6 (sobre la hemartrosis y el tiempo para administrar el factor deficiente) fueron las preguntas con el menor porcentaje de respuestas correctas después de proporcionarles a los familiares los manuales educativos.

Se sabe que la hemofilia es una enfermedad que conlleva a complicaciones graves si no se trata adecuadamente y que con el paso del tiempo, el paciente que no tiene un buen apego al tratamiento o pocos cuidados durante un sangrado, podría presentar discapacidad. En el estudio se evidenció la necesidad de reforzar la información dentro de los grupos educativos, para lograr un óptimo conocimiento de la enfermedad y la adherencia al tratamiento médico que favorezca una mejor calidad de vida de los pacientes.

Con relación al cuestionario, se encontró que ya está listo para continuar con el proceso de validación y que se pueda obtener otro tipo de validez (como la de constructo o contenido), además de la confiabilidad del mismo.

El Hospital infantil de México Federico Gómez, al ser un centro de referencia, tiene a su cargo aproximadamente 150 pacientes con diagnóstico de hemofilia. Se considera conveniente en el futuro inmediato, evaluar la utilidad de los manuales educativos entre los pacientes para ayudarles a tener un mejor conocimiento y manejo de su enfermedad.

CONCLUSIÓN

La hemofilia al ser una enfermedad crónica incapacitante, que causa un gran impacto en las personas diagnosticadas, así como en la familia y el entorno social, es importante mantener informados a los pacientes y a sus familiares acerca de la enfermedad que padecen, y de las complicaciones a futuro, de la importancia del manejo precoz de una hemartrosis, y de los datos de alarma ante situaciones que ponen en riesgo la vida del paciente.

El material educativo para familiares de pacientes pediátricos con hemofilia fue útil para mejorar su conocimiento y manejo de la enfermedad.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

La muestra fue significativamente pequeña, y la información obtenida no puede ser extrapolada a otras poblaciones.

No hay suficientes estudios relacionado a esta investigación a nivel de población pediátrica.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

MESES	AÑOS 2017 – 2018													
	MAY	JUN	JUL	AGO	SEP	OCT	NOV	DIC	ENE	FEB	MAR	ABR	MAY	JUN
PLANTEAMIENTO Y FORMULACIÓN DEL PROBLEMA														
REVISIÓN DE BIBLIOGRAFÍA														
PRESENTACIÓN DEL PROYECTO DE TESIS														
FORMULACIÓN DE OBJETIVOS														
FORMULACIÓN DE MARCO TEÓRICO														
FORMULACIÓN DE VARIABLES														
OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES														
PRESENTACIÓN DE RESULTADOS														
INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS														
ANÁLISIS DE RESULTADOS														
ENTREGA DE RESULTADOS														

BIBLIOGRAFÍA

1. Federación de Hemofilia de la República Mexicana, AC. FHRM (2011). Hemofilia en México © [Actualizado 2011; Consultado 2011 agosto, 18] Disponible en: <http://www.hemofilia.org.mx/portal/>
2. Mannucci PM. Hemophilia. *N. England Journal Med*, 1998; 339: 216-21.
3. World Federation of Hemophilia. Inhibidores en Hemofilia. 2008. Disponible en <http://www.wfh.org>.
4. Lee CA, Berntorp EE, (editors). Textbook of hemophilia. Keith Hoots. 2nd edition. (2010).
5. Roosendaal G, Jansen NW, Schutgens R, Lefeber FP. Haemophilic arthropathy: the importance of the earliest haemarthroses and consequences for treatment. *Haemophilia* 2008; 14(Suppl. 6): 4–10.
6. Mantilla-Capacho JM, Beltrán-Miranda CP, Luna-Záizar H, Aguilar-López L, Esparza-Flores MA, López-Guido B, et al. Frequency of intron 1 and 22 inversions of Factor VIII gene in Mexican patients with severe hemophilia A. *Am J Hematol*. 2007; 82(4): 283-7.
7. Mantilla CJ, Beltrán MCP, Jaloma CAR. Diagnóstico molecular en pacientes y portadoras de hemofilia A y B. *Gac Méd Méx, Ene/Feb 2005*; 141(1): 69-71.
8. Eckhardt CL, Van der Bom JG, Van der Naald M, Peters M, Kamphuisen PW and Fijnvandraat K. Surgery and inhibitor development in hemophilia A: a systematic review. *J Thromb Haemost* 2011; 9:1948–1958.
9. Hemophilia of Georgia. Protocols for the treatment of hemophilia and von willebrand disease. Hemophilia of Georgia, 2012. <http://www.hog.org/publications/page/protocols-for-the-treatment-of-hemophilia-and-vonwillebrand-disease-2> (Accessed June 6 2012).

10. Guidelines for the Management of Hemophilia. World Federation of Hemophilia. Haemophilia; Epub 6 JUL 2012. www.wfh.org.
11. Hermans C, de Moerloose P, Fischer K, et al. European Haemophilia Therapy Standardisation Board. Management of acute haemarthrosis in haemophilia A without inhibitors: literature review, European survey and recommendations. *Haemophilia* 2011May; 17(3):383-92.
12. Cassis FRMY. Atención integral para pacientes con hemofilia. Tratamiento de la hemofilia 2004; 40: 1-2.
13. Schwartzmann L. Calidad de vida relacionada con la salud: Aspectos conceptuales. *Ciencia y Enfermería*, 2003; 9:9-21
14. Rodríguez-Merchan EC. Musculoskeletal complications of hemophilia. *HSSJ* 2010 Feb; 6(1): 37-42.
15. Levi L, Anderson L. La tensión psicosocial. Población, Ambiente y Calidad de vida. México: El manual moderno. 1980.
16. Nieto J, Abad M, Esteban M y Tejerina M. Psicología para ciencias de la salud. Estudio del comportamiento humano ante la enfermedad España: Mc Graw-Hill Interamericana. 2004.
17. Rodríguez J, Pastor M, López S. Afrontamiento. Apoyo social, Calidad de vida y enfermedad. *Psicothema*, 1993; 5: 49-372.
18. Oblitas L. Psicología de la salud y calidad de vida. México: Thomson. 2004.
19. Velarde E, Ávila C. (2002). Evaluación de la calidad de vida. *Salud Pública de México*, 2002; 44(4): 349-361.
20. Pérez-Perez A. Calidad de vida reportados por pacientes pediátricos con Hemofilia en la Ciudad de México mediante la aplicación de QoLHMex. Facultad de Estudios superiores Iztacala. Tesis Licenciatura. 2012.

21. Otto JC. Review of American Publications in Medicine, Surgery and the Medical Repository. New York: Auxiliar y Branches of Sciences, VI (I): 1–4.
22. Remor, E. Desarrollo de una Medida Específica para la Evaluación de la Calidad de Vida en Pacientes Adultos Viviendo con Hemofilia en América-Latina: el Hemolatin-QoL. *Revista Interamericana de Psicología/Interamerican Journal of Psychology*, 2005; 39(2): 211-220.
23. López GA, Valois FL y cols. Validación del cuestionario COOP- DARTMOUTH para evaluar estado funcional psicosocial en escolares y adolescentes con enfermedad crónica. *Bol. Hosp. Infant Mex* 1996; 12: 606-615.
24. Vallejo JA. Calidad de vida de los adolescentes con hemofilia A y hemofilia B severa en el servicio de hematología pediátrica del HG, CMN la Raza. UNAM. Tesis. 2004.
25. Barr RD, Saleh M, Furlong W, Horsman J, Sek J, Pai M, Walker I. Health status and health-related quality of life associated with hemophilia. *Am J Hematol*; 2002; 71(3): 152-60.
26. Ley General de Salud. Editorial Sista SA de CV. Trigésima séptima edición. México 2012: 76-8.
27. Definitions in hemophilia. Recommendations of the scientific subcommittee on factor VIII and factor IX of the scientific and standardization committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *JTH* 2012 (in press).
28. Franchini M, Mannucci PM. The History of Hemophilia. *Semin Thromb Hemost* 2014; 40:571–576.

ANEXOS

Manuales




novo nordisk
haemophilia foundation


INP





Cuestionario

Cuestionario para familiares

Nombre del niño: _____ Fecha: _____
 Edad: _____ años _____ meses. Evaluación: 1ª _____ 2ª _____
 Fecha del diagnóstico: _____ Teléfono: _____

A continuación encontrará unas preguntas sobre hemofilia. Lea con atención y marque la opción de respuesta que considere mejor.

		Cierto	Falso	No sé
1.	La hemofilia es una enfermedad genética que se transmite de madres a hijos varones.			
2.	La hemofilia se produce debido a una baja producción de alguna de las proteínas de la coagulación llamadas factores.			
3.	La hemofilia A se produce cuando el factor IX (9) de la coagulación está por debajo de lo normal			
4.	En la hemofilia grave el nivel de factor deficiente se encuentra por debajo del 1% de actividad			
5.	Algunas de las señales de alerta de hemorragia en la cabeza son: dolor de cabeza, vómito, irritabilidad o mucho sueño, cambios en el comportamiento, movimientos anormales, alteraciones en la vista y pérdida de la fuerza de brazos o piernas.			
6.	Cuando ocurre una hemartrosis (sangrado de articulación) no importa el tiempo para que se administre el factor y el niño puede seguir jugando			
7.	Un inhibidor es el desarrollo de un anticuerpo contra el factor que se administra y que hace que los sangrados sean más difíciles de controlar			
8.	Para el tratamiento de la hemofilia sólo existe la opción <i>a demanda</i> (es decir, que reciba factor sólo al sangrar)			
9.	Cuando el niño tiene dolor, puede tomar aspirina u otros medicamentos como ibuprofeno, ketorolaco o metamizol			
10.	Los alimentos del niño deben contener pocas cantidades de azúcar para no tener sobrepeso y lastimar las articulaciones			
11.	Las vacunas deben estar completas y aplicarse de forma subcutánea (debajo de la piel) y no intramuscular.			
12.	Hacer ejercicio es importante para recuperar los movimientos, la fuerza y la marcha; sin embargo, ningún ejercicio debe producir dolor o malestar.			
13.	El niño puede hacer cualquier tipo de deporte como fútbol, box, karate o patineta			
14.	La hemofilia es contagiosa y se la pueden "pegar" a los compañeros, así que no es recomendable ir a la escuela			
15.	La hemofilia no tiene cura, sin embargo se puede controlar llevando un tratamiento adecuado			

Manuales impresos

Aplicación teléfono/tableta

Ninguno