

11237

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

134



HEMOFILIA: EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO

SECRETARIA DE SALUD  
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO  
ORGANISMO DESCENTRALIZADO

28799/1

**TESIS DE POSGRADO**

PARA OBTENER EL TITULO EN LA  
ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A :  
DR. HECTOR MIRANDA DEL OLMO



DIRECCION DE ENSEANZA

TUTOR: DRA. VICTORIA BOLEA MURGA

MEXICO, D. F.,

FEBRERO

2001



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**

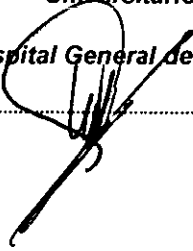
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**DR FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS**

*Jefe de la Unidad de Pediatría y Profesor Titular del Curso  
Universitario*

*Hospital General de México*



---

**DRA ROSALIA BERISTAIN MANTEROLA**

*Coordinadora de Enseñanza de la Unidad de Pediatría*

*Hospital General de México*



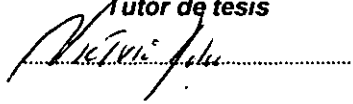
---

**DRA VICTORIA BOLEA MURGA**

*Jefe del servicio de Hematología de la Unidad de Pediatría*

*Hospital General de México*

*Tutor de tesis*

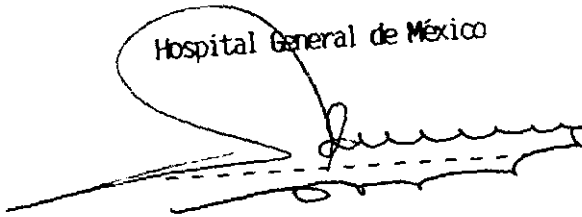


---

DR. LUIS E. SALMON RODRIGUEZ

Profesor Titular del Curso  
Universitario

Hospital General de México

A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Luis E. Salmon', written over a horizontal dashed line. The signature is fluid and cursive.

Gracias DIOS mio, por dejarme poner una estrella más en el cielo que me has dado.

A mi esposa, gracias, por el amor y apoyo infinito que me has dado

A mis padres y hermanos, gracias, por el apoyo incondicional que siempre me brindaron

A mi tutor de tesis: Dra. Bolea, por su apoyo invaluable, gracias,

A todas las personas que de alguna manera me enseñaron el camino para seguir adelante,

gracias

## HEMOFILIA

Experiencia de 5 años en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México

## INDICE

INTRODUCCION.....	01
Antecedentes	
Hemofilia	
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	09
JUSTIFICACION.....	10
HIPOTESIS.....	11
OBJETIVOS.....	12
MATERIAL Y METODOS.....	13
Criterios de inclusión	
Criterios de exclusión	
PROCEDIMIENTOS.....	14
Recursos disponibles	
Instalaciones	
Equipo	
RESULTADOS.....	15
DISCUSION.....	29
CONCLUSIONES.....	31
BIBLIOGRAFIA.....	32

## INTRODUCCION

### ANTECEDENTES

#### HEMOFILIA

Las primeras descripciones acerca de la enfermedad se remota al Talmud donde se exceptuaba de la circuncisión ritual a aquel niño cuyos hermanos hubieran sangrado excesivamente después de realizar este procedimiento, posteriormente se registraron evidencias de la enfermedad en la familia real de Inglaterra y en el siglo XIX se disemina a la realeza europea. Quizá el caso histórico más conocido es el de Duque Alexis, hemofílico, hijo del Zar Nicolás II y de la zarina Alexandra de Rusia. (2,9)

En 1829 Nasse reconoció un patrón bien definido de la enfermedad; Hopff en 1824 otorga el nombre de hemofilia, del griego hemos: sangre y filia: amor, es decir amante de la sangre. En 1839 John Otto publicó la primera descripción de la hemofilia y en 1893 Wright demostró la prolongación de los tiempos de coagulación de estos pacientes. En 1937 Patek y Taylor aislaron la proteína deficiente, una globulina a la que denominaron globulina antihemofílica. La división de la hemofilia en dos entidades diferentes: deficiencia de factor VIII y IX fue sugerida en Argentina por Castex col. Y por Pavlovsky y confirmada posteriormente por muchos grupos. (2,3,4,9)

Se puede definir entonces, como una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X, producida por la deficiencia del factor VIII o del factor IX de la coagulación y se caracteriza por hemorragias de intensidad variable de acuerdo al nivel circulante del factor deficiente. (2,3)



La hemofilia es un padecimiento de distribución mundial que afecta primordialmente al varón con una incidencia global de 1-2 casos por 10 000 varones y en la forma severa 1 caso por 25 000 varones. Se ha estimado que existen aproximadamente 350 000 hemofílicos en todo el mundo. En Costa Rica se reporta una frecuencia de 1 caso por 25 000 varones; M. Pavlovsky en Argentina reporta 1 caso por 22 700 habitantes, en Chile existen 946 hemofílicos, cifras similares existen en Guatemala y Venezuela. En México se ha estimado 1 caso por 77 000 habitantes; sin embargo en la actualidad se puede estimar que existen 2 000 hemofílicos en todo el país; esta incidencia quizá sea mayor debido a que existen casos no diagnosticados

En EUA existen 20 000 de los cuales el 80% tienen hemofilia A. La proporción de pacientes con deficiencia del factor VIII en relación a los deficientes en factor IX es de 5.25 a 1 en Inglaterra, proporción muy semejante a la informada por Dorantes y col. En México de 4.9 a 1. (2,3,4,9)

La clasificación de la hemofilia es:

Por el factor deficiente en :

Tipo A: deficiencia de factor VIII

Tipo B: deficiencia de factor IX

Por su severidad en :

Tipo	Porcentaje de actividad (UI/dl)
leve	Más del 5 %
moderada	2 al 4 %
grave	Menos del 1%

(2,3,4)

Características de los factores VIII y IX

Característica	Factor VIII	Factor IX
Nombre	Factor antihemofílico A	Factor de Christmas
Genética	Cromosoma Xq28	Cromosoma Xq27
Síntesis	Endotelio y hepática	Hepática
Características moleculares	3 dominios, 1 dominio B y 2 dominios C	1 dominio gla y 1 dominios FCE*
Peso molecular (Kd)	280	68
Vida media (horas)	8 a 12	24
Concentración plasmática (mg/dl)	0.1	4
Características plasmáticas	Complejo con el factor de Von Willebrand	Circulación libre
Características funcionales	cofactor	Zimógeno de serina, vitamina K dependiente
Estabilidad	Factor lábil	Factor estable
Función	Complejo X asa de la coagulación	Complejo X asa de la coagulación

\* FCE: factor de crecimiento epidérmico

(7,8)

Esta enfermedad se transmite en forma recesiva ligada al sexo, sin embargo, en aproximadamente 30% de los casos no existe ningún antecedente familiar, por lo que hablaríamos de una mutación de novo.

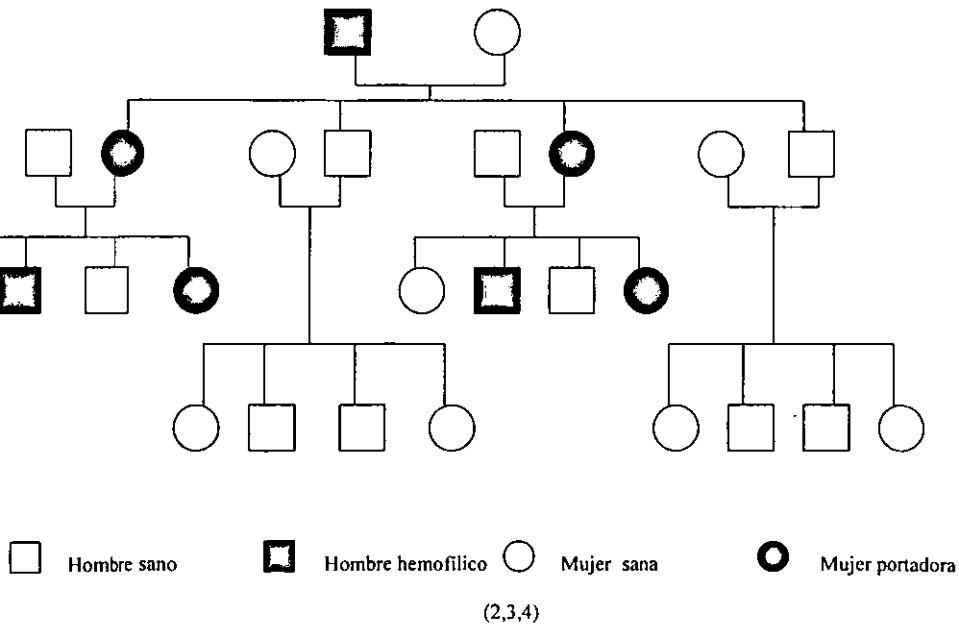
De acuerdo a su forma de herencia se puede concluir que :

- 1) todas las hijas de un hemofílico son portadoras obligadas
- 2) todos los hijos de un hemofílico son normales
- 3) aproximadamente la mitad de las hermanas de un hemofílico son portadoras
- 4) aproximadamente la mitad de los hijo de una portadora serán hemofílicos
- 5) aproximadamente la mitad de las hijas de una portadora serán portadoras.

(2,3,4)

## Arbol genealógico de una familia con hemofilia.

En la primera generación el padre hemofílico tiene dos hijas portadoras obligadas y tres hijos sanos:  
Cada una de las dos hijas tiene un 50% de posibilidades de tener hijos o hijas afectados.



## DATOS CLINICOS

Los datos clínicos de los dos tipos de hemofilia son sustancialmente idénticos y varían solo en relación al grado de deficiencia del factor. El síntoma por excelencia de la hemofilia es la hemorragia y la variada sintomatología del paciente hemofílico es, sí no en toda, en su mayor parte debida a secuela y complicaciones del síndrome hemorrágico, De esta manera los sangrados frecuentes son:

- a) hemartrosis: las más frecuentes en orden de afectación son:
  - rodillas
  - codos
  - tobillos
  - cadera
  - hombros
  - muñecas
- b) hematomas musculares: los músculos más afectados son:
  - psoas
  - iliaco
  - glúteos
  - gemelos
  - cuadriceps
  - biceps
  - grandes dorsales
- c) hematuria: frecuentemente es autolimitada y en algunos pacientes puede ser recurrente
- d) hemorragias gastrointestinales
- e) hemorragia del sistema nervioso central
- f) hemorragia postoperatoria
- g) hemorragias bucales (1,13,16,17)

## DIAGNOSTICO

El Diagnóstico se efectúa por medio de los estudios de hemostasia. Dentro de las pruebas de escrutinio el tiempo de hemorragia y la cuenta de plaquetas son normales, así el tiempo de protrombina y trombina, como la determinación de fibrinógeno son normales, y sólo el tiempo parcial de tromboplastina se encuentra prolongado, por lo que se sospecha el diagnóstico y de esta manera se procede a realizar la

determinación de la actividad del factor VIII :C o IX:C; esto permite identificar la gravedad de la enfermedad y clasificar a los pacientes. Además es indispensable la búsqueda de inhibidores específicos contra el factor VIII:C o Factor IX:C. (1,13,16).

#### DIFERENCIAS ENTRE HEMOFILIA A,B Y LA ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND

Prueba de hemostasia	Hemofilia A	Hemofilia B	Enf. De Von Willebrand
Tiempo de hemorragia	Normal	Normal	Prolongado
Cuenta de plaquetas	Normal	Normal	Normal
TP	Normal	Normal	Normal
TTPa	Prolongado	Prolongado	Prolongado o normal
TT	Normal	Normal	Normal
Fibrinógeno	Normal	Normal	Normal
Factor VIII:C	Bajo	Normal	Bajo
Factor IX :C	Normal	Bajo	Normal
F. Von Willebrand: Ag	Normal	Normal	Bajo
F. Von Willebrand: RiCof	Normal	Normal	Bajo

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

1. Enfermedad de Von Willebrand
2. Hemofilia adquirida
3. Deficiencia combinada en factor V y factor VII
4. Otros defectos hereditarios de la coagulación: factores VII,X,II, etc.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento del paciente hemofílico requiere de una participación multidisciplinaria por parte del personal médico y paramédico con conocimiento pleno acerca de las manifestaciones clínicas del enfermo, así como de sus posible secuelas. Así la integración del hematólogo, ortopedista, odontólogo, reumatólogo,

médico rehabilitador, psicólogo, trabajador social y enfermería a la clínica de hemofilia permite, el adecuado tratamiento de los pacientes, evitando secuelas y reintegrando al paciente a la sociedad. (11,15,16,19)

### TERAPIA SUSTITUTIVA

El tratamiento sustitutivo basado en la aplicación del factor deficiente es derivado del plasma humano, obteniéndose así el crioprecipitado que contiene aproximadamente 100 unidades del factor VIII.

Los concentrados de factor VIII y de factor IX derivados del plasma contienen diferentes concentraciones de factor de acuerdo a la compañía comercial. La administración de 1 unidad/Kg. de peso incrementará 1% la actividad del factor. En ausencia de factor IX suele usarse el plasma como tal. (11,15,16,19)

La terapia sustitutiva en los hemofílicos puede ser utilizada de la siguiente manera:

- A. Tratamiento oportuno ( ambulatorio)
- B. Tratamiento preventivo controlado
- C. Tratamiento profiláctico
- D. Tratamiento en unidades hospitalarias

### TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

Tipo de hemorragia	Nivel ideal de factor VIII (UI/dl)	Dosis calculada del factor (UI/Kg/dosis)
Hemartrosis	20	10
Hematuria	40	20
Hematoma en psoas	50-60	25-30
Hemorragia en SNC	100	40-50
Preparación quirúrgica		
Cirugía mayor	80-100	40
Cirugía menor	60	40

### Terapia farmacológica

1. Desmopresina
2. Antifibrinolíticos
3. Analgésicos, deben evitarse

### Terapia con hemostáticos locales

- A. Coagulate

### Terapia a futuro

- A. Transplante de células productoras de factores de coagulación
- B. Terapia génica

(11,19,20)

## COMPLICACIONES MAS FRECUENTES EN PACIENTES HEMOFILICOS

1. Inhibidores
2. Artropatía hemofílica (la más frecuente)
3. Pseudotumor hemofílico
4. Hemorragia del sistema nervioso central
5. Parvovirus B 19
6. Contaminación viral VIH, AgHbs VHS, VHA

## ***PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA***

**Determinar la frecuencia y complicaciones frecuentes de la hemofilia en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, durante un período de 5 años, comprendidos de 1994 a 1999, mediante la revisión de los expedientes obtenidos del archivo clínico de la Unidad de Pediatría.**



## ***JUSTIFICACION***

Conocer la frecuencia y complicaciones frecuentes de la hemofilia en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México en un periodo de 5 años, comprendidos entre 1994 y 1999, efectuándose mediante la revisión en forma retrospectiva de expedientes del archivo clínico de la Unidad de Pediatría para buscar acciones preventivas y terapéuticas más eficaces.

## ***HIPOTESIS***

Si la hemofilia es un padecimiento que tiene una incidencia variable en todo el mundo, con complicaciones articulares frecuentes, entonces no solo los antecedentes genéticos y/o hereditarios son responsables, sino también la influencia del medio y las actividades en interacción con el mismo, siendo una población heterogénea que acude al servicio de hematología pediátrica del Hospital General de México y que ocupa una de las causas de ingreso al servicio.

## **OBJETIVOS**

1. Determinar la frecuencia de hemofilia en la Unidad de Pediatría del hospital general de México en un período de cinco años, comprendidos entre 1994 y 1999.
2. Conocer las complicaciones más frecuentes de la hemofilia
3. Determinar que articulaciones se afectan más en la hemofilia
4. Determinar por que causas las articulaciones se afectan en la hemofilia y cuantas y cuales evolucionan a la cronicidad
5. Conocer las características de los pacientes con hemofilia

## **MATERIAL Y METODOS**

Se efectuó un estudio retrospectivo con revisión de los expedientes clínicos del archivo clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México.

### **CRITERIOS**

#### **INCLUSION**

Todos los pacientes ingresados en la Unidad de pediatría del Hospital General de México en el periodo de 1994 a 1999 con diagnóstico de hemofilia comprobado con estudios de laboratorio específicos (pruebas de coagulación, TP, TPT, TT; plaquetas, retracción de coágulo, y determinación de factor VIII y IX, inhibidores)

Encontrados en el expediente clínico completo.

#### **EXCLUSION**

Todos los pacientes ingresados en la Unidad de Pediatría del hospital General de México, con diagnóstico de hemofilia sin expediente clínico completo y sin diagnóstico confirmado.

## ***PROCEDIMIENTO***

Se efectuó la revisión de los expedientes en el archivo clínico de la Unidad de pediatría del Hospital General de México en un período de cinco años comprendidos entre 1994 y 1999.

## ***RECURSOS DISPONIBLES***

1. Humanos: Residente de tercer año de pediatría médica
2. Materiales: Unidad de pediatría del Hospital General de México  
Expedientes del archivo clínico de la Unidad de pediatría del hospital General de México

## ***INSTALACIONES***

Unidad de Pediatría del Hospital general de México.

## ***EQUIPO***

Expedientes de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México

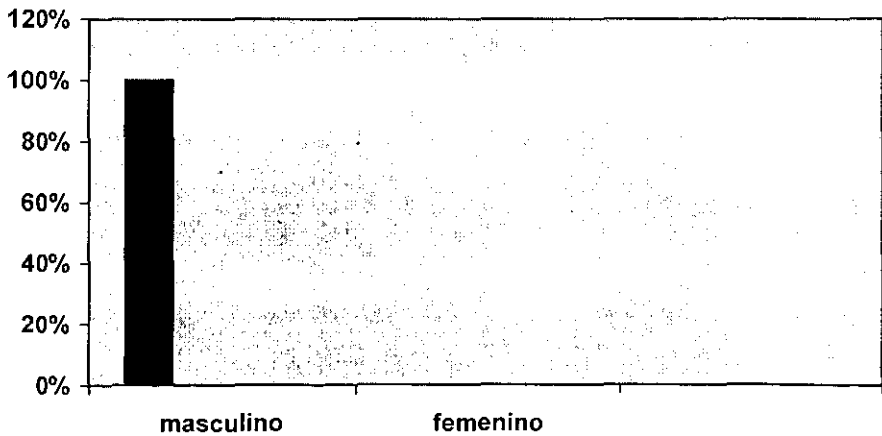
Hoja de recolección de datos.

## RESULTADOS

Del período de 1994 a 1999 se documentaron 14 pacientes con diagnóstico de hemofilia, en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México en el servicio de hematología Pediátrica.

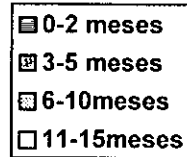
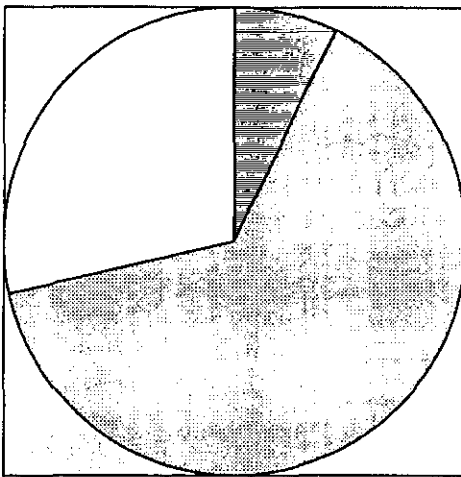
Los pacientes afectados fueron en su totalidad del sexo masculino, en número de 14 (100%) y sexo femenino cero (0%).

Sexo	Número	Porcentaje
Femenino	0	0 %
Masculino	14	100 %



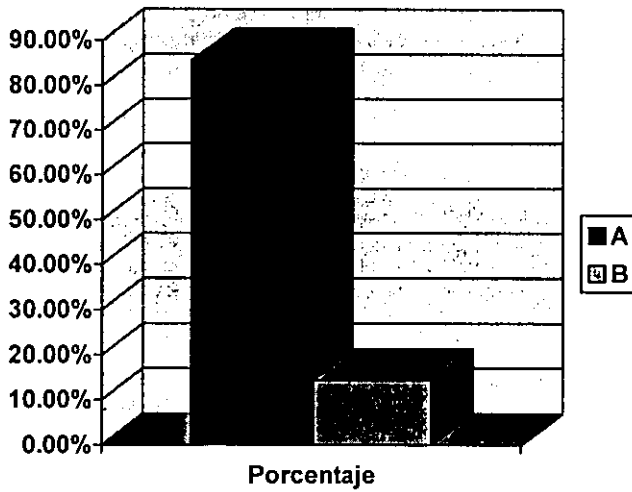
### Edad de diagnóstico

Edad	Número	Porcentaje
0 a 2 meses	1	7.14 %
3 a 5 meses	0	0.00 %
6 a 10 meses	9	64.28 %
11 a 15 meses	4	28.54 %



En cuanto al tipo de hemofilia, la incidencia fue la siguiente: más frecuente la hemofilia tipo A (85.71%)

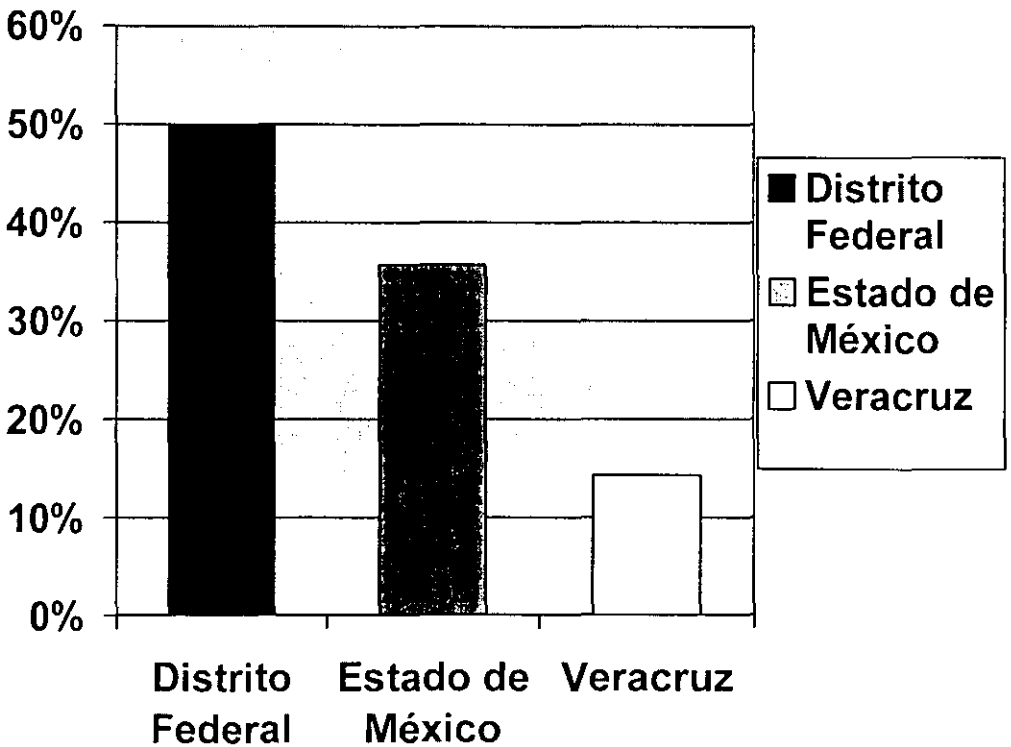
Tipo de hemofilia	Número	Porcentaje
A	12	85.71%
B	02	14.28%





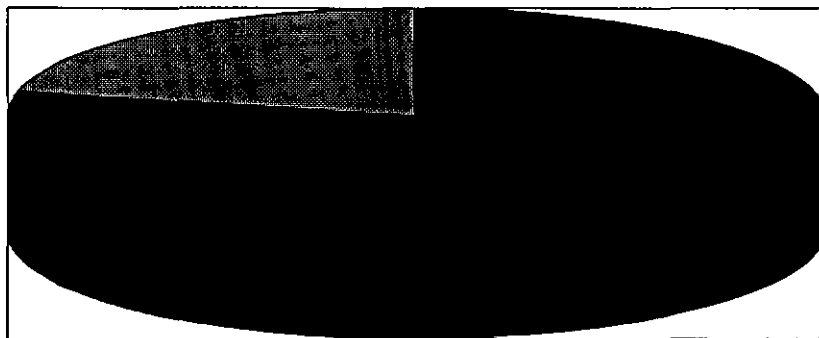
El lugar de origen y residencia fue el mismo, encontrándose la mayoría de los casos en el Distrito Federal con siete casos (50%) y en segundo lugar los estados de México y Veracruz.

Estado	Número	Porcentaje
Distrito Federal	7	50%
Estado de México	5	35.7%
Veracruz	2	14.28%



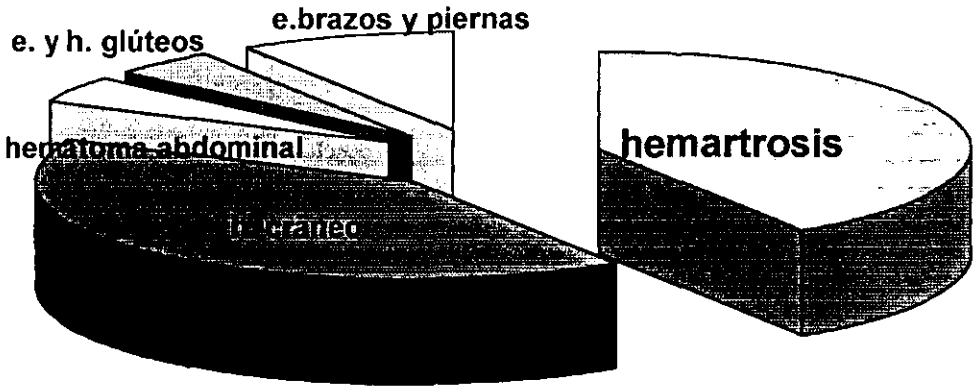
Referente a la existencia de antecedentes de hemofilia, se encontraron once pacientes con antecedentes. (78.54%).

Antecedentes de Hemofilia	Número	Porcentaje
Si	11	78.54%
No	03	21.42%



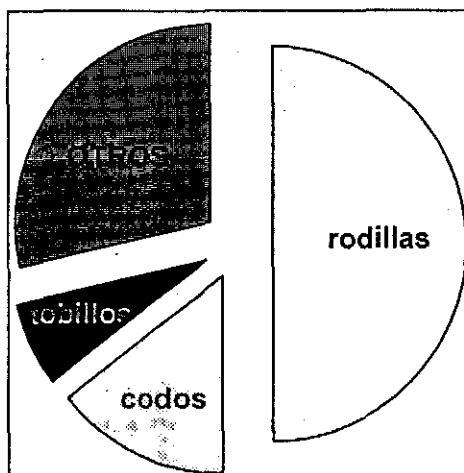
En cuanto al primer sitio de sangrado, para iniciar su estudio antes del diagnóstico, resultó que las hemartrosis fue lo más frecuente con nueve casos (64.28%).

Tipo y sitio anatómico	Número	Porcentaje
Hemartrosis	9	64.28%
Hematoma en cráneo	1	7.14%
Hematoma abdominal	1	7.14%
Equimosis en brazos y piernas	2	14.28%
Equimosis y/o hematomas en glúteos	1	7.14%



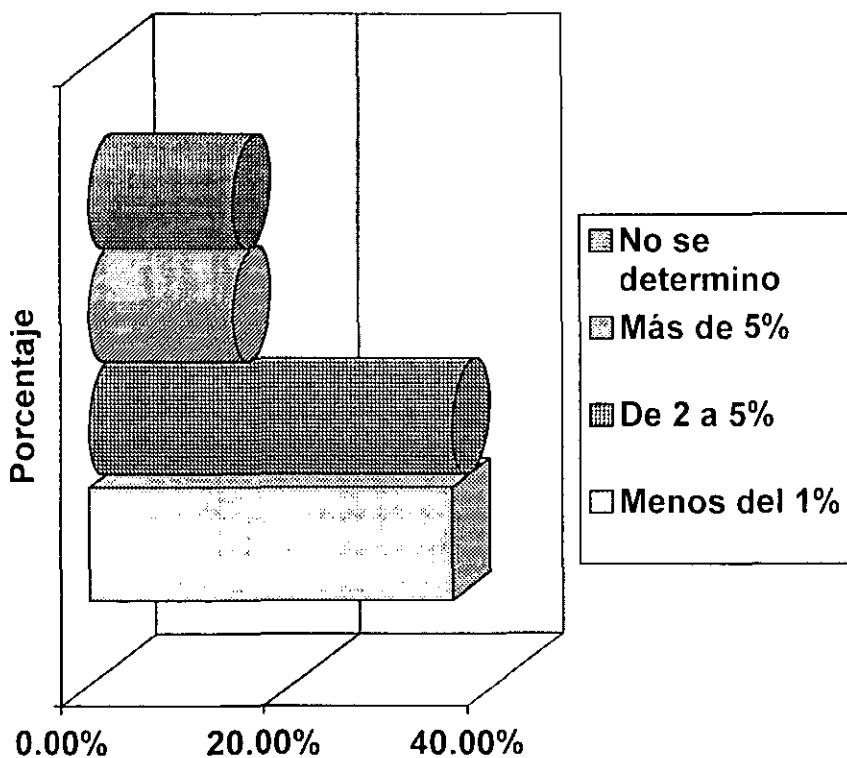
En cuanto a la primera articulación afectada, por hemartrosis, se encontró que las rodillas fueron las más afectadas con siete casos (50.00%).

Hemartrosis	Número	Porcentaje
Rodillas	7	50.00%
Codos	2	14.28%
Tobillos	1	7.14%
Otros (hematomas de partes blandas)	4	28.54%



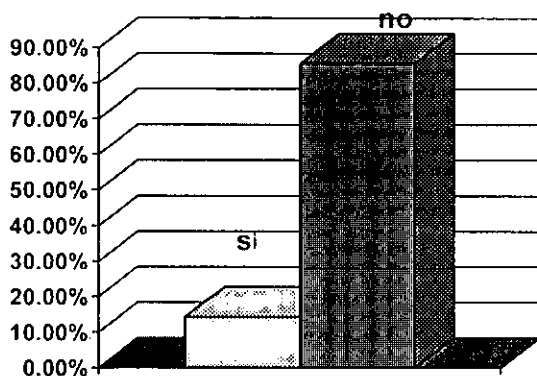
En lo que se refiere a la severidad de la hemofilia, se encontró que los tipo severo y moderado son más frecuentes con cinco casos cada una (35.71%).

Grado de Factor	Número	Porcentaje
Menos del 1%	5	35.71%
De 2 a 5%	5	35.71%
Más de 5%	2	14.28%
No se determino	2	14.28%



En lo que se refiere a la afección articular con hemartrosis que evolucionaron a la cronicidad, se encontró que el porcentaje es muy bajo con dos casos solamente (14.28%).

Evolución crónica	Número	Porcentaje
Si	2	14.28%
No	12	85.71%



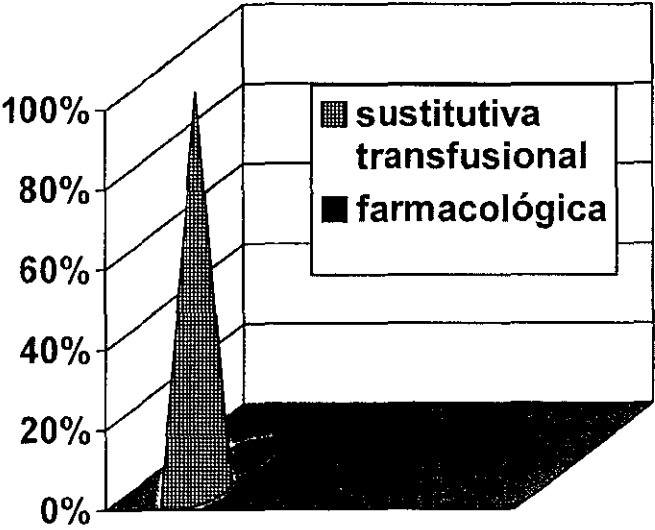
El diagnóstico se realizó en todos los casos por laboratorio, encontrando que todos los tiempos de coagulación (TP, TT, Retracción del Coagulo, Plaquetas) fueron normales a excepción del TPT que se encontró alargado en todos los casos (100%). Asimismo se determinó la ausencia de inhibidores y, solo por falta de reactivo en los dos casos de hemofilia tipo B no se determinó el grado de severidad.

#### Diagnóstico por Laboratorio

Número de Pacientes	TP	TPT	TT	Coagulo Firme	Inhibidores
14	normal	alargado	normal	normal	negativos
14	11 a 14	50 a 160	16 a 20	normal	negativos

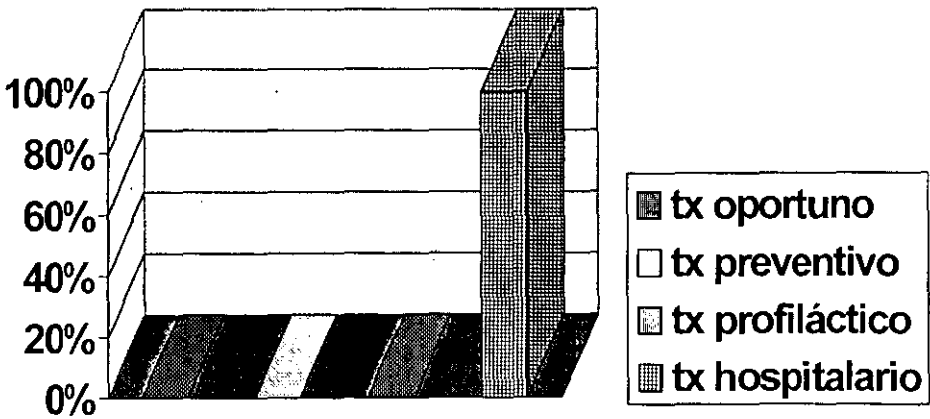
El tratamiento que se utilizó en todos los pacientes fue la terapia sustitutiva intrahospitalaria en el 100% de los casos: a base de crioprecipitados para la hemofilia tipo A y plasma fresco congelado para los pacientes con hemofilia tipo B.

Tipo	Número	Porcentaje
Sustitutiva transfusional	14	100%
Farmacológica	0	0%



### TERAPEUTICA SUSTITUTIVA UTILIZADA

Tipo	Número	Porcentaje
Tx oportuno	0	0%
Tx preventivo	0	0%
Tx profiláctico	0	0%
Tx hospitalario	14	100%

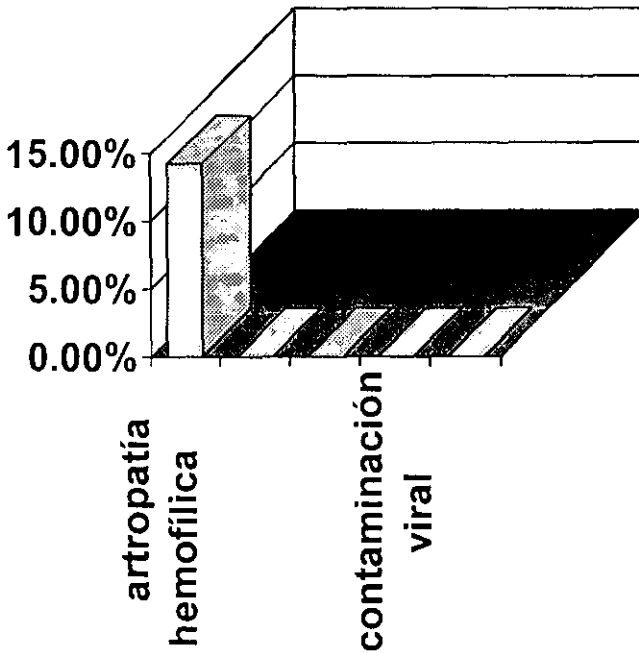




La complicación más frecuente, fue la artropatía hemofílica en dos casos (14.28%)

### COMPLICACIONES DEL PACIENTE HEMOFÍLICO

Tipo	Número	Porcentaje
Artropatía hemofílica	2	14.28%
inhibidores	0	0%
Pseudotumor hemofílico	0	0%
Contaminación viral	0	0%
Hemorragia del SNC	0	0%



Hoja de Recolección de Datos  
Hemofilia

Paciente	Sexo	Lugar de Origen y Residencia	Edad de Diagnóstico	Antecedentes Hereditarios	
				Si	No
1	Masculino	Estado de México	9 meses	X	
2	Masculino	Estado de México	12 meses	X	
3	Masculino	Estado de México	2 meses		X
4	Masculino	Veracruz	12 meses	X	
5	Masculino	Distrito Federal	10 meses		X
6	Masculino	Distrito Federal	7 meses	X	
7	Masculino	Estado de México	10 meses	X	
8	Masculino	Distrito Federal	10 meses	X	
9	Masculino	Veracruz	8 meses	X	
10	Masculino	Distrito Federal	12 meses		X
11	Masculino	Distrito Federal	7 meses	X	
12	Masculino	Estado de México	12 meses	X	
13	Masculino	Distrito Federal	7 meses	X	
14	Masculino	Distrito Federal	6 meses	X	

Hoja de Recolección de Datos Hemofilia

Paciente	TPTa	TP	TT	Coagulo Firme	FVIII	FIX	Inhibidores	Hg	HcT	Plaquetas
1	55	13	22	Normal	2%	-	Negativos	12	38	405
2	60	12	21	Normal	3%	-	Negativos	11	33	454
3	64.5	12	20	Normal	7%	-	Negativos	12	36	304
4	110	13	19	Normal	-1%	-	Negativos	11	33	389
5	114.2	12.5	16	Normal	1.1%	-	Negativos	11	33.8	333
6	68	13	20	Normal	4.5%	-	Negativos	9.5	29	389
7	163.3	15	14.3	Normal	-1%	-	Negativos	12	36	400
8	80	13	18	Normal	-1%	-	Negativos	11.4	33	379
9	76	11.5	18	Normal	-1%	-	Negativos	10.8	34	362
10	80	13	20	Normal	-	No se determinó	Negativos	7.8	22.7	214
11	62	13	17	Normal	6.8%	-	Negativos	10	30	380
12	50	12	20	Normal	-1%	-	Negativos	4.8	15.9	350
13	68	11	20	Normal	4.5%	-	Negativos	11.6	35	541
14	60	12	20	Normal	-	No se determinó	Negativos	10	31	350

### Hoja de Recolección de Datos Hemofilia

Paciente	Tipo de sangrado al momento del diagnóstico	Primer articulación afectada	Evolución a la cronicidad	
			Si	No
1	Equimosis en glúteos	Rodillas		X
2	Hematoma occipital (externo)	Tobillos		X
3	Hematoma en glúteos	Rodillas	X	
4	Hematoma abdominal	Rodillas		X
5	Equimosis en glúteos	--		X
6	Equimosis en glúteos	Codos		X
7	Equimosis en glúteos	Rodillas		X
8	Equimosis en glúteos	Rodillas		X
9	Hematoma en glúteos	Rodillas	X	
10	Equimosis en glúteos	Rodillas		X
11	Gingivorragia	Hematoma en brazo izquierdo		X
12	Equimosis en brazos y piernas	Hematoma en subdrafragmatico		X
13	Equimosis en piernas	Codos		X
14	Equimosis en glúteos	Codos		X

## Discusión

La Pediatría bajo el enunciado Hipocrático "Primum Non Nocere" basa sus principios de atención, con un amor infinito y preocupado.

Justamente en este siglo, los conocimientos y los avances tecnológicos se multiplicaron en forma prodigiosa, permitiendo perfeccionar los métodos diagnósticos y utilizar al mismo tiempo con más eficacia los recursos terapéuticos, en una época caracterizada por las profundas transformaciones y por las continuas aportaciones en ambas facetas.

El presente estudio, se basa en la experiencia del manejo de la Hemofilia en la Unidad de Pediatría del Hospital General de México, recordando que la población estudiada es proveniente de medios socioeconómicos bajos con todas sus repercusiones, considerando además el entorno institucional.

En el caso de nuestra patología estudiada que es la Hemofilia, se observa un predominio en el sexo masculino, con una frecuencia del 100%; siendo por demás infrecuente en el sexo femenino.

La presentación según el tipo de Hemofilia, reportó una frecuencia del 85.71% en la Hemofilia tipo A y de 14.28 en la Hemofilia tipo B con una relación de 7 a 1.

De acuerdo a la severidad de la Hemofilia, encontramos que los tipo severo y moderado fueron más frecuentes con 35.71% cada uno, seguidos del tipo leve con 14.28; no pudiendo determinarse el grado de severidad en un 14.28%.

El diagnóstico se realizó dentro del primer año de vida siendo más frecuente entre los 6 y 10 meses con nueve casos (64.28%), seguidos del grupo 11 y 15 meses edad con 4 casos (28.54%), y de 0 a 2 meses de edad con 1 caso (7.14%).

El lugar de origen y residencia fue similar, sin embargo varía en relación a la estadística y capacidad económica de cada persona, el mayor número de casos provenientes del Distrito Federal con 50.00% (7 casos), en segundo lugar el estado de México con 35.71% (5 casos), y por último con dos casos en el Estado de Veracruz con 14.28%.

Se observó que en cuanto a la existencia de antecedentes de hemofilia en nuestros pacientes, estos fueron positivos en el 78.54%, y solo en el 21.42% no se encontró antecedente alguno.

Las manifestaciones clínicas de presentación fueron la presencia de equimosis y/o hematomas en glúteos en forma exclusiva 64.28% (9 casos), equimosis en brazos y piernas con 14.28% (dos casos) y hematoma en cráneo, hematoma en abdomen, gingivorragia con 7.14% en cada caso (1 caso cada uno).

Se encontró que la hemartrosis es la manifestación clínica más característica, presentándose en rodillas en un 50%, seguida de codos con 14.28% y tobillos con 7.14%, encontrándose además que los hematomas de partes blandas son frecuentes con 28.54%. De los cuales resultaron con evolución a la cronicidad solo el 14.28% (2 casos), resolviéndose de forma satisfactoria el 85.71% (12 casos).

En base a las pruebas de coagulación iniciales, se encontró que únicamente el tiempo parcial de tromboplastina (TPTa) se reportó alargado en el 100% de los casos, con cifras de 50 a 160 segundos,

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA 29

reportándose entonces el tiempo de protrombina, tiempo de sangrado normales, así como coágulo firme, plaquetas normales y ausencia de inhibidores.

En sólo doce pacientes se pudo determinar el grado de actividad del factor deficiente (factor VIII) y en los otros dos (factor IX) no se determinó por falta de reactivo

El manejo utilizado en los pacientes con Hemofilia fue a base de terapéutica sustitutiva intrahospitalaria en el 100% con crioprecipitados (hemofilia tipo A) y plasma fresco congelado (Hemofilia tipo B) además de reposo, ferulización de extremidad afectada y rehabilitación en todos los casos.

De los catorce pacientes del estudio retrospectivo el 100% se mantiene en vigilancia, encontrándose sólo dos con artropatía hemofílica, lo cual representa solo el 14.28%. No se reporta ningún fallecimiento por esta patología.

## Conclusiones

Al efectuar la revisión de los expedientes en el Archivo Clínico de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México con el diagnóstico de Hemofilia en un periodo de cinco años comprendido de 1994 a 1999 fueron un total de catorce pacientes, encontrándose que la Hemofilia es poco frecuente en la edad infantil.

De acuerdo a los reportes encontrados, la Hemofilia tipo A es la más frecuente, en sus variedades severa y moderada, observándose que la mayoría de los pacientes tienen antecedentes hereditarios que determinan el tipo y el grado de severidad. Siendo el sexo masculino el más afectado, con una presentación de la enfermedad en el primer año de vida con relación directa a los meses en que el paciente comienza a ponerse de pie y/o a caminar; encontrándose entonces como primer manifestación clínica a las equimosis y/o hematomas en glúteos.

La hemofilia es más frecuente en el Distrito Federal y no guarda relación alguna con el medio y/o lugar de origen y residencia. El diagnóstico se realiza al encontrar que el tiempo de tromboplastina se encuentra prolongado como una prueba de coagulación alterada, además de tener antecedentes de hemofilia en la familia. Al encontrar que en dos de nuestros pacientes no existió antecedente hereditario alguno, como se reporta en la literatura.

Dentro de las complicaciones iniciales de los sangrados que presentan este tipo de pacientes, observamos que la hemartrosis es la más frecuente; siendo más frecuente en las rodillas y en segundo lugar es muy baja con una terapéutica eficaz, observando que nuestra terapéutica sustitutiva intrahospitalaria a sido efectiva ya que solo dos pacientes evolucionaron a la cronicidad, presentando artropatía hemofílica.

Se concluye entonces que de acuerdo con las condiciones socioeconómicas de la población que se maneja en la Unidad de Pediatría, los recursos con que se cuenta a nivel institucional, la experiencia en el manejo del paciente con Hemofilia en el servicio de Hematología de la Unidad de Pediatría del Hospital General de México ha sido satisfactoria, ya que solo dos pacientes evolucionaron a la cronicidad, representando sólo el 14.28% de todos los casos. Además de que los reportes son muy semejantes a los de la literatura mundial.

## Bibliografía

1. Forbest CD. Clinical aspects of the haemophilias and their treatment. In: Ratnoff OD, Forbest CD, eds. Disorders of hemostasis. Orlando, Florida: Grune and Stratton, 1984. 177-241.
2. Buchanan, G. R.: Hemophilia. *Pediatr. Clin. North Am.* 27:309. 1980.
3. Aledort. Some aspects on the managemet of haemophilia. *Thromb Haemost* 1995; 74: 440-43.
4. Ambriz FR, Quintana S, Montañez C, Pérez-Blanco R, Hemofilias. *Rev Invest Clin* 1995; 47 (supl 1): 86-93.
5. Ambriz FR, Rodriguez MH, Villanueva RM, Muñoz OR, Gacitua ZS, Artropatía Hemofilica, Enfoques terapéuticos en la clínica de hemofilia. *Gac Med Mex* 1991; 127: 233-39.
6. Fallaux FJ, Hoeben RC, Briet E. State and prospects of gene therapy for the haemophilias. *Thromb Haemost* 1995; 74: 266-73.
7. Fay PJ: Factor VIII structure and function. *Thromb Haemost* 1993; 70: 63-67
8. Furie BC, Furie B. Biosynthesis of factor IX; implications for gene therapy. *Thrimb Haemost* 1995; 74: 274-77.
9. Ingram GC. The history of haemophilia. *J. Clin Pathol* 1976; 29-3.
10. Kasper CK, Lusher JM and the transfusion Practices Committe of the American Association of Blood Banks. Recent evolution of clotting factor concentreres for hemophilia A and B. *Transfusion* 1993; 75: 1074-80.
11. Mannucci PM. Modern treatment of haemophilia: from the shhadoqs towards the light. *Thromb Haemost* 1993; 70: 17-21.
12. Murillo RC, Montero C, Jimenez R. Hemofilia, Hemorragia y trombosis, del Grupo CLAHT. México: Instituto Mexicano del Seguro Social, 1981: 353-376.
13. Pavlovsky A, Contribution to the pathogenesis of haemophilia. *Blood* 1947: 185: 180.
14. XVth World Federation of Hemophilia Congress, Stockholm: New frontiers in haemophilic research, *Scand J Haematol* 1984; 40 (supl) 1-575.
15. Aledort LM, Goodnigth SH: Hemophikia treatment: its relationship to blood products. *Progr Hematol* 1981; 12: 125-259.

16. Dorantes S, Moran A, Ambriz R, Marquez JL; Rodriguez MH: Expediente Portatil, Manual de Atencion, México: Asociación Mexicana de Hemofilia, A, C, 1983.
17. Arnold WD, Hilgartner MW: Hemophilic arthropathy. Current concepts and managemet. J Bone Joint Surg 1977; 59: 287-304.
18. Ripa T, Scaraggi FA, Ciavarella N: Early treatment of hemophilia with minimal doses of factor VIII or factor IX. Blood 1978; 51: 763.
19. Furie BC, Steven A, Limentani, Cathy G: A practical guide to the evaluation and treatment of hemophilia. Blood, 1994; 84: 3-9.
20. Hoyer LW: Hemophilia A, N Engl J Med 1994; 330: 38-47.