

112406

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**“PROPUESTA DE UN MODELO DE
ATENCIÓN Y CUIDADO DE LA SALUD
DEL HEMOFÍLICO”**

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

HEMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. EULER CHARGOY VIVALDO

ASESORADO POR:
DR. ABEL S. BELLO GONZÁLEZ

MÉXICO D.F., SEPTIEMBRE 2004



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

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



YRPera

[Signature]
Dr. Abel Santos Bello González
Jefe de Servicio del Hospital Infantil de México Federico Gómez
Titular del curso de Hematología Pediátrica

SUBDIRECCION DE
ENSEÑANZA

2004

[Signature]

Dr. Euler Chargoy Vivaldo
Residente de Hematología Pediátrica del Hospital Infantil de México
Federico Gómez

[Signature]
SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	1
JUSTIFICACIÓN.....	6
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	6
OBJETIVO GENERAL.....	6
OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	7
UNIVERSO DE TRABAJO.....	7
CRITERIOS DE INCLUSIÓN.....	7
CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN.....	7
CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....	8
MATERIAL Y MÉTODOS.....	8
DEFINICIÓN DE VARIABLES.....	10
HIPÓTESIS DE TRABAJO.....	10
EXPLICACIÓN DEL MODELO DE ATENCIÓN EN EL CUIDADO A LA SALUD DEL ENFERMO HEMOFÍLICO:	
I. SISTEMA OPERACIONAL	
I. Identificación de los casos.....	11
- Protocolo para identificación de los enfermos que serán candidatos a profilaxis de corto plazo.....	11
- Protocolo para identificación de los enfermos que serán candidatos a profilaxis de largo plazo.....	11
- Protocolo para identificación de los enfermos que serán candidatos a tratamiento con dosis única.....	12
IIA. Infraestructura de recursos humanos.....	12
IIB. Infraestructura de recursos materiales.....	13
III. Tratamiento.....	15
a) El lactante hemofílico.....	15
b) El preescolar hemofílico.....	16
c) El escolar hemofílico.....	16
d) El adolescente hemofílico.....	17
 Diseño para el tratamiento de los enfermos de forma intrahospitalaria.....	18
 Diseño para el tratamiento de los enfermos de forma intrahospitalaria con inhibidor.....	18

Diseño para el tratamiento de los enfermos de forma ambulatoria.....	19
Diseño para el tratamiento de los enfermos de forma ambulatoria con inhibidor.....	19
Diseño para el tratamiento profiláctico a corto plazo.....	19
Diseño para el tratamiento profiláctico a largo plazo.....	20
2. ESTRUCTURACIÓN DEL MODELO DE ATENCIÓN	
- Consulta externa.....	21
- Hospitalización.....	22
- Tratamiento ambulatorio.....	23
ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS.....	24
COMENTARIO.....	25
CONCLUSIONES.....	26
ANEXO 1	
Tabulación de datos, Hemofilia A y Hemofilia B.....	28
ANEXO 2	
Gráficas:	
- Distribución del tipo de Hemofilia.....	32
- Eventos hemorrágicos.....	33
- Procedencia del FVIII utilizado en Hemofilia A.....	34
- Comparación entre meses de evolución, presencia de inhibidor, porcentaje de actividad, total de eventos de sangrado y unidades de FVIII utilizadas.....	35
APÉNDICE A	
Formato de recolección de datos.....	36
APÉNDICE B	
Datos de los pacientes incluidos en este protocolo de estudio.....	37
BIBLIOGRAFÍA.....	61

PROPUESTA DE UN MODELO DE ATENCIÓN Y CUIDADO DE LA SALUD DEL HEMOFÍLICO

INTRODUCCIÓN.

La hemofilia A y la hemofilia B son los trastornos severos más comunes hereditarios de la coagulación, su forma de herencia es ligada al X, cuya incidencia es de 1 en cada 10000 hombres nacidos vivos, es de amplia distribución mundial sin preferencia de razas; solo en poblaciones donde la consanguinidad es un factor importante es en donde se encuentra mayor incidencia, como en los judíos, en donde en el siglo II un rabino dedujo que los hijos de portadoras hemofílicas tienen más riesgo de sangrado al realizársele la circuncisión.(1) Posteriormente en el siglo XIX varios autores notaron que el existía un patrón hereditario ligado al sexo. En 1911 Addis demostró que la trombina se formaba más lentamente en los hemofílicos que en los sanos y además ésta corregía al añadir plasma de sujetos normales, sin embargo incorrectamente se le atribuyó a la protrombina la causa de la hemofilia.(2)

Conforme las técnicas de purificación se fueron mejorando a través de 1930 y 1940, la trombocinasa se dividió en varios componentes; así Brinkhous demostró que la protrombina que se encontraba en el plasma de pacientes hemofílicos era normal y lo que se encontraba alterado era el retraso de la conversión de la protrombina a trombina.

En 1947 Pavlovsky observó que cuando transfundió plasma de un enfermo hemofílico a otro hemofílico los tiempos de coagulación del receptor corrigieron, sin embargo en ese momento no se observó que Pavlovsky estaba trabajando con los dos tipos diferentes de hemofilia, lo que hasta ese momento era desconocido.(2)

Desde 1964 se propuso un modelo para explicar y organizar los factores que intervienen en la coagulación, el cual consistió en colocar los factores de coagulación en una "cascada" de tal forma que los precursores inactivos se encontraban en forma zimógenos y al activarse a su vez activaba al siguiente y así subsecuentemente.

Actualmente se ha modificado la idea anterior, aclarando que algunos que se consideraban zimógenos actualmente son cofactores y que la cascada de coagulación no es como tal, sino que intervienen una serie de controladores y reguladores de la activación de los factores de coagulación, así como el descubrimiento de la importancia del factor VII como iniciador de la coagulación.(3)

Los primeros trabajos que abordaron el diagnóstico, tratamiento y las complicaciones de la hemofilia en edad pediátrica en México aparecieron en 1960. En un inicio los pacientes hemofílicos se encontraban controlados por el servicio de Hematología y el servicio de banco de sangre. A partir de la década de los setenta hubo un periodo de avance en el conocimiento, que produjo una elevación de la calidad de vida del hemofílico con la introducción de crioprecipitados y métodos mejores de obtención de derivados sanguíneos el cual se interrumpió en la década de los años ochenta debido a la aparición del virus de la inmunodeficiencia humana, que contaminó los concentrados de factores de coagulación; no obstante en la actualidad los enfermos cuentan con factores libres de agentes infecciosos y nuevas técnicas de tratamiento.

En la hemofilia, la hemostasia primaria –la formación del tapón plaquetario- se realiza de forma normal, sin embargo la estabilización del tapón por medio de la fibrina es deficiente debido a las cantidades inadecuadas de trombina que son generadas. Aunque la clásica hipótesis de la cascada de coagulación propone dos vías separadas, ahora se sabe que los FVIII y FIX juegan un papel central en el proceso de la coagulación sanguínea y esto es porque en una lesión, después la activación del complejo del Factor tisular y el FVII que generan FXa, la producción del FXa es amplificada por el factor IX y el VIII lo que permite que la coagulación se complete. En caso de tener deficiencias en estos dos últimos factores, el sangrado continuará debido a que la amplificación y la consolidación de la generación del FXa son insuficientes para sostener la hemostasis.(3, 4, 5)

Genéticamente hablando, el FIX contiene 8 exones y mide aproximadamente 33.5kb y se localiza en el brazo largo del cromosoma X (Xq27), es menos complejo y más pequeño que el del FVIII. Se ha encontrado que existen más de 2100 mutaciones en el FIX descritas en todas las regiones del gen, la gran mayoría son mutaciones puntuales siendo 2/3 de estas mutaciones sin sentido.(6) El gen del FVIII, mide 186kb, contiene 26 exones y se localiza también en el brazo largo del cromosoma X (Xq28). La particularidad de este gen es que contiene en el intrón 22 dos genes adicionales: el F8A (existen dos copias más del F8A lejanas a la región del gen del FVIII) y el F8B cuyas funciones aún no están esclarecidas. El defecto genético más común en la hemofilia A (45% de los individuos con enfermedad severa) es una inversión larga y translocación de los exones 1-22 (junto con sus intrones) que lo sitúa a una posición lejana de los exones 23-26, esto es debido a la recombinación de los genes F8A del intrón 22 y las copias de este gen que se encuentran fuera del gen del FVIII. Otras mutaciones son las mutaciones puntuales y 5% son deleciones o inserciones pequeñas.(7)

Además del defecto en la producción de los diferentes factores, el riesgo de presentar inhibidores está asociado al tipo de mutación. En la hemofilia A, los enfermos con mutaciones que truncan severamente o detienen la producción del FVIII (inversión del intrón 22, deleciones largas y mutaciones sin sentido) tienen una frecuencia más alta de desarrollar inhibidor (35%) comparado con los enfermos que poseen deleciones pequeñas (5%) en las cuales se puede llegar a producir alguna cantidad de factor.(8)

Genéticamente esta es una enfermedad preferentemente del sexo masculino, no obstante existen algunos casos en que la hemofilia puede presentarse en mujeres:

- a) Lyonización extrema.
- b) Síndrome de Turner.
- c) Mutación de ambos padres (padre con hemofilia y madre portadora).

También en las mujeres portadoras pueden encontrarse que tienen menor cantidad de FVIII/FIX y por lo tanto están expuestas a mayor sangrado o sintomatología parecida a las hemofilias moderadas y leves.

El diagnóstico básicamente se realiza con:

- a) Historia clínica - Habitualmente existen en la familia enfermos hemofílicos o familiares con síndromes hemorrágicos, no obstante en un 30% de los casos no se encuentran.
- b) Exploración física - El paciente hemofílico habitualmente inicia sus manifestaciones de sangrado al iniciar la deambulación, que es cuando existen más traumatismos y

están expuestos a mayores agresiones. Esta etapa abarca desde los 2 años (múltiples equimosis y hematomas, principalmente en sitios no habituales) hasta los 4 años de edad, en donde los pacientes tienen habitualmente sus primeras hemartrosis.

- c) Exámenes de laboratorio.- La prueba afectada es el Tiempo parcial de tromboplastina activada (TPTa), la cual se encuentra anormalmente prolongada y teniendo el resto de las pruebas de tendencia hemorrágica normales (cuenta de plaquetas, tiempo de trombina y tiempo de protrombina normales). Las pruebas confirmatorias son determinación de la actividad coagulante del FVIII/FIX de cada individuo.

Existen enfermos, particularmente los leves, en los que la hemofilia se detecta cuando son retados a situaciones de riesgo como son: cirugías, extracciones dentales, accidentes o traumatismos importantes, etc., en los que el médico debe de estar atento para llegar al diagnóstico de forma oportuna y dar tratamiento adecuado.

La mayoría de los hemofílicos nacen sin complicaciones, no obstante existe el riesgo de sangrado intracraneano, el cual se ha encontrado que es de 1 a 4% dentro de la primera semana de vida.(9)

Antes del advenimiento de los concentrados de factores, los pacientes hemofílicos vivían con dolores crónicos secundarios a atropatía, posteriormente con los avances de la medicina han mejorado su calidad de vida hasta cercana a la normal.

Durante años se ha estado utilizando los derivados sanguíneos como el plasma y los crioprecipitados para la reposición del factor deficiente. El plasma fresco congelado contiene todos los factores de coagulación, por lo que se utiliza como tratamiento en los pacientes que se sospecha hemofilia y aún no se tiene determinado cuál es el factor deficiente. Los crioprecipitados son productos derivados del plasma, obtenidos por el método de Pool Shannon, por el cual a temperaturas bajas se logra la precipitación de algunos de los factores de coagulación, dentro de ellos están los FVIII, FII y fibrinógeno; este producto se obtiene de varios donadores.(10) El inconveniente de estos recursos terapéuticos es la transmisión de enfermedades infecciosas así como la sensibilización a proteínas del plasma.

La Federación Mundial de Hemofilia ha tratado de predecir el riesgo de exposición para el HIV por uso de crioprecipitados. Primero se determinó la transmisión del HIV por transfusión sanguínea, encontrando que es extremadamente rara: 1/500.000 a 1/350.000 donadores en Estados Unidos (EEUU), posteriormente se realizaron los siguientes modelos para predecir el riesgo de infección por HIV en países que no tienen la infraestructura ni los registros estadísticos de uno de primer mundo, como EEUU, quien es tomado como referencia para los cálculos y aproximaciones:(11)

- a) Riesgo de donación HIV positivo en EEUU.- Se encontró que el 80% de las donaciones son de donadores recurrentes, y el resto de donadores de primera vez, encontrándose que en estos últimos, el número de casos de infección por HIV era 9 veces mayor que en los donadores subsecuentes (más de dos donaciones de sangre). Tomando en cuenta que la incidencia estimada de infección por HIV en donadores subsecuentes fue de 2.6 casos por 100,000 donadores y que la incidencia en los pacientes de primera vez es de 1.8 a 3 veces mayor, se infiere que la incidencia en EEUU de pacientes donadores de sangre de primera vez infectados por HIV es de 6.5 por cada 100,000 donadores.

- b) Riesgo estimado de la sangre infectada por HIV para donación en Venezuela- La donación en Venezuela es mayormente obtenida por pacientes de primera vez, por lo que no es posible estimar la incidencia basada en los datos de los bancos de sangre, sin embargo podemos tener una aproximación basándonos en la relación de la prevalencia de infección por HIV entre EEUU y Venezuela. El resultado de esta relación indica que en el último país tiene 12.5 veces más que en el primero; asumiendo que la incidencia es similar a la prevalencia en este caso, multiplicamos 12.5×6.5 donadores por 100,000 (EEUU) lo que nos da que en Venezuela existen aproximadamente 81 nuevos casos de HIV en 100,000 donadores.

Por lo anterior, se observa que en los países desarrollados tienen menos riesgo de transmitir infecciones por medio de productos sanguíneos, encontrando que en EEUU 1 en 450,300-659,000 productos va a estar infectado y en Venezuela 1 en 17500-25700 productos va a estar infectado.(11)

Lo anterior obedece principalmente a los siguientes factores:

1. Incidencia subyacente de infección por HIV en la población estudiada.
2. Calidad de las pruebas para detección de HIV.
3. Calidad de los laboratorios.
4. Número agregado de pruebas para detección de otros agentes virales.
5. Número total de transfusiones o exposiciones que una persona ha recibido durante su vida.

Es por lo anterior que los preparados actuales por técnicas recombinantes tienen preferencia sobre los derivados de plasma humanos.

Los preparados de FVIII iniciaron con la separación de éste del plasma y posteriormente un proceso de inactivación viral mejoró la seguridad de éstos. Los concentrados de FVIII se dividen en baja, intermedia y alta pureza de acuerdo a la presencia de otras proteínas en el preparado. Hay que hacer notar que una desventaja de estos preparados es que tienen poca o nula cantidad de multimeros factor de Von Willebrand (fVW), principalmente los de intermedia y alta pureza, que son importantes para la función plaquetaria así como para la protección del FVIII de la inactivación o depuración por el cuerpo del enfermo.

Farmacocinéticamente hablando, la depuración de la actividad del FVIII es aproximadamente 200 U/h en una persona de 70kg sin embargo en pacientes con Enfermedad de Von Willebrand (EVW) la depuración llega a aumentar hasta 6.4 U/h/dl, lo que indica que el fVW protege al FVIII como ya se mencionó anteriormente. Por lo anterior se deduce que los pacientes que tienen deficiencias funcionales concomitantes del fVW que reciben FVIII de alta pureza o recombinante tienen una depuración más rápida que los de baja pureza.(12)

En cuanto a la distribución del FVIII la mayor parte se encuentra dentro del espacio vascular y solo una pequeña parte se encuentra fuera de éste, principalmente en la linfa y fluidos intersticiales, representando el 14% de la cantidad total de FVIII del organismo.

Posterior a una infusión corta, habitualmente entre 5 a 15 minutos, se ha observado en pacientes adultos, que la actividad coagulante del FVIII se eleva de 0.020 a 0.025 U/ml

por U/kg administrado, lo que corresponde a un volumen de distribución central entre 0.04 a 0.05 L/kg. El pico plasmático de la actividad del FVIII, a menudo es observado después de 10 a 15 minutos de que se infundió el factor o en algunos casos de 1 a 2 horas posteriores, la razón de esta elevación en la actividad post infusión no es conocida.

Se han realizado diversos estudios comparando FVIII derivado del plasma contra factores recombinantes como el Kogenate (Bayer) y ReFacto (Wyeth), este último carece del dominio B de la proteína del FVIII encontrándose que la depuración de los factores recombinantes fueron significativamente menores que de aquellos derivados del plasma, no obstante la vida media se encontró sin cambios; en pacientes adultos la depuración del FVIII derivado del plasma varía entre 1.8 a 6 ml/kg/hr (en promedio 3 ml/kg/hr) y tienen una vida media entre 8 y 23 horas (en promedio 12 a 14 horas). Adicionalmente también afecta el grupo sanguíneo, encontrándose en pacientes de grupo O una vida media de 15 horas comparados con los del grupo A de 20 horas, lo cual permanece siendo significativo cuando tomamos en cuenta las concentraciones de FVW.(13)

En cuanto al FIX, éste se produce en el hígado de individuos sanos utilizando como cofactor la vitamina K, su depuración se calcula en 4ml/kg/h lo que significa que en un paciente de 70kg tenemos 280 U/h que mantiene 1 U/ml de FIX. En contraste con el FVIII, el FIX circula como una molécula libre que gracias a su peso molecular bajo (55 kDa) difunde rápidamente hacia el espacio intersticial, incluso se une con gran rapidez y reversibilidad al endotelio.

Posterior a una infusión corta típicamente entre 5 a 15 minutos del FIX derivado del plasma, encontramos que en adultos, los niveles de FIX alcanzan una actividad de 0.01 a 0.014 U/ml por U/kg administrado, lo que corresponde a un volumen de distribución central de 0.07 a 0.1 L/kg. El hallazgo de que el FIX exceda el volumen plasmático obedece a la unión rápida del FIX al endotelio.

La comparación entre productos recombinantes y derivados del plasma, a diferencia del FVIII, ha mostrado diferencias significativas en la depuración del FIX, mientras que la vida media y el volumen de distribución en estado estable se encuentran sin cambios.

Es difícil la realización de estos estudios en pacientes pediátricos, principalmente por los cambios en los volúmenes sanguíneos y la velocidad de depuración de proteínas por parte del hígado, sin embargo se ha encontrado incrementos lineales de la depuración así como del volumen en estado estable (en litros) de acuerdo al su crecimiento.

El FIX se encuentra disponible en forma de liofilizado (Benefix-Wyeth, FIXr) así como en los llamados "Concentrados protrombóticos", los cuales contienen protrombina, fibrinógeno y factores VII y X en adición al FIX (FEIBA).(14)

El FVII es sintetizado por el hígado y juega un papel primordial en la activación de la vía extrínseca de la coagulación o del Factor Tisular, que se ha propuesto como la principal vía de la activación de la coagulación. Aproximadamente 1% del FVII está presente en su forma activada (FVIIa).(15)

En estudios farmacocinéticos se ha encontrado que la depuración del FVII se encuentra alrededor de 33 ± 12 ml/h/kg, su vida media en estado estable es aproximadamente 0.11 L/kg y su vida media es de 2.7 ± 0.5 horas.

El FVII se ha obtenido del plasma, sin embargo su uso no ha sido aprobado. Recientemente se aprobó el uso de FVIIa (Novoseven) el cual se ha utilizado principalmente en los pacientes que tienen anticuerpos inhibidores contra FVIII o FIX.(16)

Los enfermos hemofílicos que no tienen acceso a los derivados anteriores o a sustitutos hemáticos como crioprecipitados y plasma fresco congelado llegan a tener complicaciones importantes. Dentro de estas están las hemorragias intracraneanas, anemias carenciales, hemartrosis y su consecuentemente artropatía hemofílica, limitación en actividades diarias, atrofia de músculos, inhabilitados para la deambulaci3n y detenci3n en el desarrollo por anemia cr3nica entre otros. Por otro lado, los pacientes que s3 tienen acceso al factor que requieren pero han tenido exceso de administraci3n de 3ste, se ha encontrado que llegan a desarrollar inhibidores, que asociado a las mutaciones ya mencionadas, los colocan en situaci3n de mayor riesgo. Por 3ltimo, aquel paciente que utiliza ampliamente derivados hemáticos, tiene riesgo de contraer infecciones de transmisi3n sangu3nea.(17,18, 19)

JUSTIFICACI3N.

La mayor3a de los pacientes hemofílicos en M3xico por su situaci3n econ3mica, son pacientes que no son atendidos con las terapias m3s adecuadas ni tienen acceso a medicamentos como los diferentes tipos de liofilizados o factor protromb3nico (entre otros) as3 como atenci3n oportuna cuando sufren accidente, por lo que desgraciadamente este tipo de pacientes tienen secuelas a largo plazo, algunas de las cuales interfieren con sus actividades diarias.

Por estos motivos, se requiere la actualizaci3n de los programas para el cuidado de la salud de los hemofílicos aplicable a los hospitales del Sistema de Salud mexicano.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

En el Hospital Infantil del M3xico Federico G3mez existen m3s de 230 pacientes hemofílicos activos con aproximadamente al menos 10 casos nuevos por a3o quienes se han encontrado bajo esquemas diversos de tratamiento y de seguimiento. Un gran n3mero de ellos tienen secuelas por su padecimiento. Por lo anterior se dise3ar3, estructurar3 y operar3 un nuevo modelo de cuidado a la salud del hemofílico, que incluya tratamientos modernos y estrategias de atenci3n para disminuci3n de las secuelas por sangrado.

OBJETIVO GENERAL:

1. Dise3ar, estructurar y aplicar un nuevo modelo de atenci3n de la salud del hemofílico aplicado a una serie de doce casos de hemof3lias A y B.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

1. Caracterizar e identificar al paciente hemofílico de alto riesgo:
 - a. Describir e identificar al paciente con inhibidor de alta respuesta.
 - b. Describir e identificar al paciente sangrador.
 - c. Describir al paciente en desventaja socioeconómica
 - d. Describir al paciente con riesgo de sangrado (quirúrgico, odontológico).
2. Mecanismos y protocolo para identificar los pacientes candidatos a profilaxis a corto y largo plazo.
3. Definir la infraestructura en recursos humanos y materiales indispensables para la atención del hemofílico.
4. Diseñar, estructurar y operar los lineamientos para el tratamiento hospitalario.
5. Diseñar, estructurar y operar los lineamientos para tratamiento ambulatorio.
6. Establecer un modelo clínico para la atención del hemofílico en México.

UNIVERSO DE TRABAJO.

Investigación de los diferentes criterios y conceptos modernos para el cuidado del hemofílico en la literatura internacional, analizados con la perspectiva de trabajo del Grupo de Hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez. La serie de enfermos comprende sólo doce casos debido a que son un ejemplo para comprobar la factibilidad de la aplicación del programa modelo de atención del cuidado de la salud de estos enfermos.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

El modelo de atención propuesto, se aplicará a la población que cumpla los siguientes criterios:

1. Diagnóstico confirmado de Hemofilia A o B que soliciten consulta en el hospital.
2. Aceptación de realización de pruebas diagnósticas y terapéuticas así como su participación en el estudio.

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN.

Casos que no serán incluidos desde el inicio del estudio:

1. Pacientes no estudiados completamente (que carezcan de determinación de actividad de FVIII, FIX o FVW)
2. Pacientes que tengan enfermedades agregadas o independientes que no sean secundarias o relacionadas con hemofilia y repercuta en el estado actual.
3. Pacientes con Enfermedad de Von Willebrand.
4. Pacientes con disfibrinogenemia.
5. Pacientes con deficiencia de algún otro factor de coagulación que no sea VIII o IX.

6. Pacientes con enfermedades autoinmunes que interfieran con el proceso de coagulación (anticoagulante lúpico positivo).
7. Pacientes que no acepten el tratamiento o no firmen la hoja de consentimiento.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

Casos que habiendo ingresado deberán ser excluidos:

1. Abandono del tratamiento.
2. Abandono de las consultas y seguimiento.
3. Rechazo del tratamiento y medidas de seguimiento propuestas en su totalidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se coleccionará a un grupo de pacientes hemofílicos según acudan al servicio de urgencias, clasificación o consulta externa; se les solicitará su autorización por medio de una carta de consentimiento para ingresar al programa. La edad de los enfermos es la que solicita el hospital para ingresar a cualquier área de atención.

A todos los enfermos que entrarán al protocolo de estudio se les aplicará un cuestionario que recolecta datos generales (dirección, edad, número telefónico, procedencia y registro hospitalario), valoración hematológica (antecedentes, condición de la enfermedad hematológica, secuelas de las hemorragias, motivo de consulta, diagnóstico clínico, TTPa a su ingreso, actividad de FVIII y/o IX, clasificación de la hemofilia en leve-moderada-grave, título del inhibidor, pruebas de funcionamiento hepático y renal y serología viral para CMV, Parvovirus B19, Hepatitis B y C y HIV) y valoración de los otros servicios interrelacionados (ortopedia, odontopediatría, psicología y rehabilitación entre otros).

Para la toma de los productos se utilizará el sistema de doble jeringa para eliminar factores externos como la activación de la hemostasia por el Factor tisular inducido por el trauma de la punción; se utilizarán tubos siliconizados marca vacutainer que contengan citrato al 0.129M (relación 9:1). Se procesará la muestra inmediatamente por medio de la separación del plasma y posterior medición de forma cuantitativa del factor VIII utilizando una mezcla de plasmas, plasma deficiente de FVIII o FIX, buffer de imidazol a pH 7.3 y cloruro de calcio 0.025M según el inserto para los reactivos utilizando el equipo semiautomatizado modelo BFT II (Fibrintimer) marca Behring. Los resultados se expresarán en porcentaje de actividad de coagulación de acuerdo a una gráfica obtenida por diluciones de reactivo de plasma con actividad de FVIII conocida.

Para la medición del TPTa se utilizará plasma obtenido de la forma anterior utilizando reactivo de TTPa Dade Actin FS marca Behring, cloruro de calcio 0.025M y buffer de imidazol a pH 7.3 según el procedimiento establecido para el uso del Coagulómetro serie CA-500 Sysmex.

Para la medición cualitativa de inhibidor se utilizará el plasma tomado con la técnica anteriormente descrita para la toma de muestra y realizando diluciones seriadas con la posterior aplicación del método cuantitativo para expresar el resultado en unidades Bethesda.

Las pruebas de coagulación, determinación de la actividad de FVIII/IX y del inhibidor en unidades Bethesda se realizarán por el Laboratorio de Investigación de Hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Las consultas se llevarán a cabo por el personal médico del Servicio de Hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez; de la misma forma todas las urgencias se atenderán por el personal del Servicio de Urgencias del Hospital Infantil de México Federico Gómez, supervisadas por los residentes y médicos adscritos del Servicio de Hematología.

Se utilizarán concentrados de liofilizado de FVIII/FIX para el tratamiento de los enfermos. Los crioprecipitados a utilizar se proporcionarán por el Servicio de Banco de Sangre del Hospital Infantil de México Federico Gómez por medio de la técnica de Pool Shanon.

Se recolectarán los datos y se expondrán en tablas mostrando las iniciales de los enfermos, su edad, los meses en control por nuestro servicio desde su primera cita hasta septiembre del 2004, la presencia de anticuerpo inhibidor, el porcentaje de actividad coagulante de FVIII/IX a su ingreso, los eventos hemorrágicos divididos en los principales grupos (hemartrosis, hematomas de partes blandas, hematoma del psoas, hemorragia intracraneana, hemorragia de cavidad oral, epistaxis), serología viral (HIV, hepatitis B y C, CMV y parvovirus B19) y los recursos utilizados (bolsas de crioprecipitados, UI de FVIII derivadas de crioprecipitados y de liofilizado de FVIII/IX, plasma en ml y frascos de FEIBA).

Se calculará el índice de consumo de FVIII derivado de crioprecipitados utilizados por mes de evolución acumulada dividiendo las UI de FVIII utilizadas en total por cada paciente entre el número de meses en total de cada paciente en que tuvo control por nuestro servicio; lo mismo se hará para determinar el índice de FVIII derivado de liofilizado y bolsas de crioprecipitados. Posterior a la determinación del índice de consumo de FVIII se multiplicará por doce y se obtendrá un cálculo aproximado de lo que el paciente podría utilizar por año del FVIII en UI. Para los pacientes con Hemofilia B se utilizarán los mismos cálculos solo que en lugar de tener FVIII derivado de crioprecipitados o de liofilizado, únicamente se obtendrá lo utilizado por liofilizado de FIX.

DEFINICIONES DE VARIABLES:

Hemofilia A.- Paciente con deficiencia de la actividad de coagulación del factor VIII ya sea por disminución de la producción por alteraciones genéticas (ligado al X o mutaciones de novo) o por la presencia de inhibidor.

Hemofilia B.- Paciente con deficiencia de la actividad de coagulación del factor IX ya sea por disminución de la producción por alteraciones genéticas (ligado al X o mutaciones de novo) o por la presencia de inhibidor.

Hemofilia A/B grave.- Aquella con menos del <1% de actividad del FVIII/IX.

Hemofilia A/B moderada.- Aquella con 1 a 5% de actividad del FVIII/IX.

Hemofilia A/B leve.- Aquella con 5 a 30% de actividad del FVIII/IX.

Inhibidor.- Anticuerpo producido por el paciente contra el FVIII o FIX como resultado de estimulación inmunológica por la transfusión de crioprecipitados, liofilizado de FVIII o IX de pureza intermedia o liofilizado de FVIII o IX (estimulación antigénica).

Inhibidor de alta respuesta.- Título de inhibidor mayor a 5 unidades Bethesda.

Inhibidor de baja respuesta.- Título de inhibidor menor a 5 unidades Bethesda.

Artropatía hemofílica.- Secuela que imposibilita de forma parcial o total la función de alguna articulación, producto de hemartrosis repetidas o resolución prolongada de éstas.

Meses en control por nuestro servicio.- Número de meses desde que se hizo el diagnóstico de Hemofilia A o B en nuestro servicio hasta septiembre del 2004.

HIPÓTESIS DE TRABAJO:

El modelo de atención de la salud del hemofílico organizará, estructurará, sistematizará e incorporará los avances mas recientes en la clínica y la biotecnología al cuidado de la salud del hemofílico lo que mejorará su calidad de vida y prolongará su bienestar, así como mejor aprovechamiento de los recursos a nuestro alcance.

MODELO DE ATENCIÓN EN EL CUIDADO A LA SALUD DEL ENFERMO HEMOFÍLICO

I. SISTEMA OPERACIONAL:

I. IDENTIFICACIÓN DE LOS CASOS.

PROTOCOLO PARA IDENTIFICACIÓN DE LOS ENFERMOS QUE SERÁN CANDIDATOS A PROFILAXIS DE CORTO PLAZO:

Criterios de inclusión al tratamiento:

- Actividad del FVIII/FIX menor al 1%.
- Recurrencia de sangrados en diferente sitio: 1 o más veces por semana.
- Recurrencia de sangrados en el mismo sitio 1 o más veces por mes.
- Historia de sangrados que hayan comprometido la vida del paciente.
- Sin inhibidor de alta o baja respuesta.

Criterios de no inclusión al tratamiento:

- Inhibidor de alta o baja respuesta.
- Reacción alérgica al liofilizado de FVIII o FIX.

Criterios de exclusión al tratamiento:

- Incumplimiento del tratamiento acordado (aplicación del menos del 75% de las dosis recomendadas).
- Desarrollo de inhibidores durante el tratamiento.
- Desarrollo de reacción alérgica al liofilizado de FVIII o FIX.

PROTOCOLO PARA IDENTIFICACIÓN DE LOS ENFERMOS QUE SERÁN CANDIDATOS A PROFILAXIS DE LARGO PLAZO:

Criterios de inclusión al tratamiento:

- Pacientes que ya hubiesen sido tratados con el protocolo para profilaxis a corto plazo con buena respuesta que además presentaron nuevamente los criterios de inclusión anteriormente descritos posterior a la suspensión del tratamiento profiláctico

Criterios de no inclusión al tratamiento:

- Inhibidor de alta o baja respuesta.
- Reacción alérgica al liofilizado de FVIII o FIX.

Criterios de exclusión al tratamiento:

- Incumplimiento del tratamiento acordado (aplicación de menos del 75% de las dosis recomendadas).
- Desarrollo de inhibidores durante el tratamiento.
- Desarrollo de reacción alérgica al liofilizado de FVIII o FIX.

PROTOCOLO PARA IDENTIFICACIÓN DE LOS ENFERMOS QUE SERÁN CANDIDATOS A TRATAMIENTO CON DOSIS ÚNICA

Criterios de inclusión:

- Cirugía menor.
- Rehabilitación dental (excepto más de 3 extracciones).
- Cirugía laparoscópica.

Criterios de no inclusión al tratamiento:

- Inhibidor de alta o baja respuesta.
- Reacción alérgica al liofilizado de FVIII o FIX.

Criterios de exclusión al tratamiento:

- Complicaciones del procedimiento.
- Extracciones dentales múltiples.

IIA. INFRAESTRUCTURA DE RECURSOS HUMANOS.

Tomando en cuenta que la infraestructura de nuestro hospital lo permite, el equipo para la atención al paciente hemofílico es un equipo multidisciplinario dentro del cual se debe de contar con los siguientes elementos:

a) Médicos sub-especialistas.- En este caso médico hematólogo pediatra, certificado por la Asociación Mexicana para el Estudio de la Hematología. Debe tener experiencia en el tratamiento del paciente hemofílico así como estar familiarizado con los medicamentos utilizados. Es la persona que debe supervisar los proyectos de investigación y los protocolos de tratamiento, encargado de las tomas de decisiones de índole hematológica.

b) Médicos pediatras.- Médicos encargados del control de niño sano, crecimiento y desarrollo. Deberán efectuar medidas de urgencia en el tratamiento de los pacientes hemofílicos, revisión y pase de visita diario al paciente hospitalizado, así como apoyo en la consulta externa. Podrán ser residentes supervisados por médico sub-especialista o pediatras certificados ante el Consejo Mexicano de Pediatría A.C.

c) Médicos interconsultantes y otros profesionales:

- Ortopedia.- En la cual el médico responsable deberá llevar a cabo la valoración inicial y el seguimiento del paciente hemofílico, así como revisiones periódicas evaluando estado articular, musculoesquelético, deambulación y dar seguimiento a los problemas ortopédicos derivados de éste. Se ha corroborado la utilidad del uso de la resonancia magnética nuclear así como la escala de Petterson para evaluar el daño articular y dar seguimiento al enfermo.(20, 21)

- Odontopediatría.- Área encargada de la valoración inicial de la situación dental del paciente y seguimiento subsecuente. Esta área debe estar en estrecha comunicación con el servicio de hematología ya que se deberá ponerse de acuerdo en la preparación hematológica en caso de que el paciente amerite tratamiento de rehabilitación dental.

- Genética.- Area que brinda apoyo y consejo genético a los padres del paciente hemofílico. En nuestro medio no está desarrollada la Ingeniería genética, siendo en otros países la principal línea de investigación hoy en día.

-Rehabilitación.- Integrado por médico especialista en rehabilitación, el cual deberá proporcionar valoración inicial, terapias para fortalecimiento y terapias para rehabilitación de extremidades. El paciente, sano o enfermo de sus articulaciones, deberá tener un programa de rehabilitación individualizado.

- Urgencias.- Médicos pediatras familiarizados con el tratamiento y manejo del paciente hemofílico, que podrán realizar procedimientos de urgencia apegados a las normas establecidas por el departamento de hematología. Deberán notificar los casos al médico de guardia del departamento de Hematología.

- Psicología.- Determinada por 1 o 2 psicólogos orientados a la psicología clínica o psicología infantil, deberán evaluar el estado de maduración y desarrollo del paciente, así como apoyo para mejor aceptación de la enfermedad, mejor interacción con el medio y su núcleo familiar. Deberá llevar control permanente y periódico de sus citas.

- Trabajo social.- Departamento en el cual deberá existir una trabajadora social familiarizada con el manejo de paciente hemofílico, la cual estará enterada de la situación social que circunda al paciente y los condiciones generales de vivienda de éste. La trabajadora social será la encargada de coordinar las listas de espera para tratamiento de los pacientes que deberán ser ingresados para preparación hematológica, así mismo deberá coordinar junto con el personal médico y auxiliar sesiones y pláticas mensuales en las que se abordarán los temas explicados en la siguientes secciones de este estudio.

- Personal de enfermería.- Se deberá contar en el servicio de hospitalización de hematología con enfermeras especializadas en el cuidado del paciente hemofílico.

Hospitalización.- Idealmente se deberán encontrar dos enfermeras en el turno matutino especialistas en el cuidado de pacientes hematológicos, principalmente en hemofílicos, así como una enfermera en el turno vespertino y el turno de velada exclusivamente para el servicio de hematología. Sus funciones serán la de administrar medicamentos de especial cuidado en su preparación y conservación como los liofilizados de FVIII, FIX y FVII, así como derivados sanguíneos (concentrados eritrocitarios, plasma fresco congelado o crioprecipitados).

Consulta externa.- Deberá encontrarse una enfermera especialista en el manejo del paciente hemofílico ambulatorio, la cual deberá pesar y medir a los enfermos, supervisar la administración correcta de liofilizados de factores en los pacientes que estén bajo tratamiento ambulatorio (profilaxis a largo plazo), reforzar las medidas higiénico-dietéticas establecidas y revisar el Pasaporte hemofílico (ver en secciones subsiguientes).

IIB. INFRAESTRUCTURA DE RECURSOS MATERIALES.

Equipos de diagnóstico.- Deberán de contar con servicio de radiología con aparato y materiales para toma de radiografías (rayos X), ultrasonido, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear, así como cuarto de revelado y especialistas en la interpretación de cada uno de los resultados.

Equipo de laboratorio.- Al menos deberán proporcionar los servicios de biometría hemática con diferencial, química sanguínea y pruebas de funcionamiento hepático, microscopios, coagulómetros para tiempos de coagulación y determinación de actividad de los diferentes factores, así como sus respectivos reactivos y la capacidad de determinación de inhibidores.

Hospitalización.- Se deberá contar con al menos 2 camas para pacientes hospitalizados para tratamiento y una cama designada para procedimientos; sábanas y equipo rodante indispensable para el traslado del paciente a las áreas que lo requieran. El lugar deberá estar separado de los pacientes inmunocomprometidos ya que debe contar con adecuada ventilación. Se deberá contar con tomas de aire y oxígeno.

Medicamentos - Los fármacos que se necesitan para el manejo de estos pacientes son de empleo delicado, a continuación se enumera una lista de los más comúnmente utilizados:

a) Analgésicos.- En este tipo de pacientes se encuentran proscritos los analgésicos no esteroideos (AINES), por lo que se reduce de forma significativa a los siguientes: Paracetamol, nubain, tramadol; de los cuales a excepción del paracetamol son de uso controlado y muy frecuentemente bajo supervisión del servicio de anestesia de nuestro hospital.

b) Antibióticos.- Habitualmente no necesitan antibióticos de amplio espectro, pero si antibióticos de uso común para tratamiento de infecciones locales o menores. Dentro de estos se encuentran dicloxacilina, amikacina, amoxicilina y trimetoprim con sulfametoxazol entre otros.

c) Concentrados de factores de coagulación.- Los medicamentos de elección son los liofilizados de FVIII/FIX los cuales deben mantenerse en refrigeración hasta su reconstitución y aplicación inmediata, no deberá de formarse burbujas durante su reconstitución. En el mercado existen liofilizados de baja, intermedia y alta pureza, lo que significa la cantidad de otras proteínas distintas al factor en cuestión que se encuentran mezcladas.(22) Sin embargo, hay pacientes en los que no se puede utilizar los fármacos anteriores ya que presentan título alto de inhibidores del factor específico lo que le anula su capacidad hemostática por lo cual es necesario saltarse la activación del FX a través del IX y VIIIa utilizando liofilizados de rFVIIa y FEIBA (complejo protrombínico).(23, 24) Estos dos medicamentos activan el FX sin necesidad de tener como factores importantes al VIII ni al IX activando de esta forma la vía común y llevando a la formación del coágulo. En los últimos años, se ha escrito gran cantidad de bibliografía sobre el uso del F VII, principalmente en los pacientes con inhibidores de alta respuesta, en donde se recomienda un tratamiento de 35 a 90 mcg/kg/do en modalidad intrahospitalaria así como el tratamiento en casa el cual consiste en administración del FVII en intervalos de 3 horas durante las primeras 8 horas post traumatismo (25); por otro lado, también se ha recomendado la utilización de bolos a 90 mcg/kg/do seguido de infusión continua en las siguientes 12 a 24 horas post traumatismo, lo que ahorra recursos económicos comparado con el tratamiento con bolos (26) Rutinariamente en los centros donde no se cuenta con los recursos económicos suficientes para la administración de liofilizados de factores se puede utilizar los concentrados de crioprecipitados, los que principalmente contienen FVIII, FII y fibrinógeno, estos son derivados de varios

plasmas frescos congelados de diferentes donadores lo que aumenta el riesgo de reacción transfusional y transmisión de infecciones.

Derivados hemáticos.- Los principales derivados hemáticos son concentrado eritrocitario, plasma fresco congelado y crioprecipitados, siendo estos últimos los principales para reposición de FVIII, reportándose en los últimos controles del Banco de Sangre del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 100 a 150 UI FVIII por cada bolsa producida.

Consulta externa.- Se contará con consultorio exclusivo de Hematología que contará con la papelería necesaria, escritorio, mesa de exploración, báscula y lavamanos.

III. TRATAMIENTO.

Debido a que en pediatría se abarcan diferentes estadios del desarrollo humano es conveniente separar en diferentes etapas el tratamiento del hemofílico, ya que cada una demanda atención especial y diferente a las otras. Es por lo anterior que se deberá separar en los siguientes:

a) El Lactante hemofílico.

El periodo del lactante corresponde desde los 29 días de vida hasta los 2 años de edad. Particularmente está caracterizado por la ganancia de habilidades en el sistema locomotor grueso lo que pone en alto riesgo de sufrir traumatismos, también se encuentra en maduración el sistema del equilibrio observado por el inicio de la deambulacion. Es en esta edad cuando la mayoría de los hemofílicos alto riesgo se detectan, por sus manifestaciones de hemorragia que pueden ser equimosis cutáneas, hemartrosis o hematomas en tejidos blandos.

Profilaxis.- Diversos autores han recomendado el inicio temprano de la profilaxis, sin embargo es importante que primero se observe la tendencia hemorrágica del paciente y posteriormente se inicie en los pacientes que cumplan los requisitos de un programa de profilaxis. Actualmente la experiencia en algunos centros de tratamiento sugieren el inicio temprano de la profilaxis, desde 1 a 2 años de edad, con el empleo de 2000 a 9000 U/kg/año, reportándose virtualmente sin sangrados, y articulaciones en perfecto estado manteniendo puntajes muy bajos en las escalas utilizadas para su valoración, además de tener vidas normales funcionalmente hablando (27). Las dosis ponderales varían de 25 a 40 U/kg/do en días alternos mínimo 3 días a la semana para FVIII y misma dosis dos veces por semana para FIX. No obstante los pacientes que ya tenían daño articular, tuvieron progresión del daño a pesar de la profilaxis.

Tratamiento.- En estos pacientes el tratamiento establecido durante esta etapa es el de demanda, es decir reposición del factor cuando se necesite (hemorragia) sin integrarse a un programa de profilaxis con liofilizado de FVIII.

Programa educacional.- En esta etapa el programa educacional va dirigido exclusivamente a los padres en cuando los siguientes aspectos:

1. Aspectos genéticos.
2. Cuidado del paciente y sus necesidades de desarrollo.
3. Concientización de las secuelas a largo plazo.
4. Reconocimiento de datos de alarma.

Apoyo psicológico.- Orientado principalmente a la aceptación de la enfermedad por los padres, manejo del sentimiento de culpa y formación de redes de apoyo.

b) El Preescolar hemofílico.

La edad preescolar está comprendida entre los 2 y 6 años de edad. En los países industrializados es la época en que inicia la convivencia con otros niños por medio de instituciones educativas del tipo guardería, kinder y educación preescolar. En estos centros adquieren destrezas motrices finas, inician comprensión de los elementos del lenguaje y juegos educativos. El riesgo en estos pacientes es la interacción que tienen con sus semejantes, ya que en algunas ocasiones los juegos que realizan llevan a traumatismos leves que en ellos puede ser notado por el aumento de hematomas y equimosis, así como de hemartrosis.

Profilaxis.- Para esta etapa de la vida, algunos centros especializados recomiendan iniciar la terapia profiláctica posterior a las primeras hemartrosis o sintomatología hemorrágica, notando reducción importante en los periodos de sangrado, así como mejoría en el estado articular de los pacientes a largo plazo (28). El problema con este tipo de terapia es que en algunos centros se ha triplicado el costo del tratamiento del paciente, sin embargo se ha mejorado notablemente la calidad de vida de los mismos.

Tratamiento.- El tratamiento en los casos de sangrado agudo es con terapia de reemplazo a demanda, agregándose la inmovilización de la articulación afectada y el reposo en casa de los pacientes, que en la mayoría de los casos es difícil de cumplir en nuestro medio. Es importante contar con una valoración periódica de un ortopedista, así como un programa de rehabilitación completo.

Programa educacional.- El programa va dirigido a la imposición de normas y reglas en cuanto al comportamiento y actividad del niño, es necesario iniciar la comprensión de la enfermedad en el niño por medio de apoyo de los padres y en los casos que sea posible en las instancias escolares.

Apoyo psicológico.- Orientado principalmente al inicio de la aceptación de las limitaciones del paciente en cuanto a su problema de base.

c) El Escolar hemofílico.

La edad escolar se encuentra comprendida entre los 6 a 12 años en los niños y los 6 a 11 años en las niñas, con un rango variable incluso dentro del mismo sexo. En esta etapa los pacientes se encuentran expuestos a una serie de agresiones ya que permanecen una buena parte del tiempo en la escuela, en donde el contacto físico con sus compañeros es mayor que en las etapas previas, así como el inicio de actividad física y deportiva obligatoria en las escuelas. Por otro lado disminuye la supervisión por parte de los padres así como del personal docente, aumentando el riesgo de traumatismos en este tipo de pacientes.

Profilaxis.- Estudios internacionales demuestran que los pacientes que iniciaron terapia profiláctica con liofilizado de FVIII/IX deberán continuar con el programa establecido, ya que se ha observado mejoría en la calidad de vida en casi todos los pacientes, además de que no hay estudios sólidos que apoyen la suspensión del tratamiento profiláctico ni el tiempo en que se deberá continuar la profilaxis; por otro lado, en los pacientes que se inició de forma tardía de la profilaxis (posterior a los 5 años de edad) no disminuye la progresión de la artropatía hemofílica persistiendo el proceso degenerativo (29). En cuanto a nuestro medio, tomando en cuenta que los pacientes ya son más conscientes de su enfermedad, es posible mantener una terapia profiláctica a bajas dosis y por tiempo limitado o el esquema utilizado de aplicación de liofilizado de FVIII/IX a demanda. En todos los pacientes que se haya iniciado terapia profiláctica se deberá vigilar la

formación de inhibidores. Por otro lado, en los pacientes en quienes se haya detectado mayormente sangradores es posible iniciar terapia profiláctica en el periodo de muda de órganos dentarios sin necesariamente tener terapia profiláctica a largo plazo.

Tratamiento.- En esta etapa que incluye una cantidad de años considerable, es necesaria la intensificación de la educación del paciente, ya que ha adquirido mas conciencia de su enfermedad como de sí mismo. Por otro lado, se comienzan a ver a esta etapa las secuelas que tendrá a largo plazo producto de hemorragias repetidas como la artropatía hemofílica, en donde se deberá intensificar el trabajo de rehabilitación para disminuir las limitantes anteriormente referidas.

Programa educacional.- Enfocado directamente al paciente en los siguientes tópicos:

1. Descripción y explicación de la enfermedad.
2. Descripción y explicación de las limitantes que deberá tener en cuenta a sus actividades diarias y deportivas.
3. Descripción y explicación de los medicamentos y dosis de los mismos utilizadas para su tratamiento, así como los derivados hemáticos que llegase a necesitar.
4. Descripción y explicación de los medicamentos que bajo ninguna circunstancia deberá de administrarse.

Apoyo psicológico.- Enfocado al reforzamiento de límites y fomento de la disciplina, resolución de diferentes crisis a esta edad. Continuación del proceso de adaptación y aceptación del paciente.

d) El Adolescente hemofílico.

La adolescencia varía en cuanto al sexo, alrededor de los 11 años en las mujeres y 12 en los hombres hasta 18 años. En esta etapa las principales preocupaciones son en cuanto a la apariencia física, en la lealtad a un grupo y su aceptación en éste así como los temas de interés sexual.

Profilaxis.- Aunque persiste la incidencia de lesiones y eventos de hemorragia, se puede pensar que a esta edad hay disminución de los eventos hemorrágicos, por lo que es posible suspender la profilaxis y limitarse sólo a la terapia de reemplazo cuando tengan problemas de sangrado. Se deberá tener principal atención en el desarrollo de inhibidores en los pacientes que han requerido múltiples aplicaciones de FVIII/XI así como de derivados hemáticos.

Tratamiento.- Limitado a terapia de reemplazo por razón necesaria y de rehabilitación en los pacientes que tengan secuelas musculoesqueléticas.

Programa educacional.- Enfocado al reforzamiento de las medidas higiénico dietéticas, así como consejo genético.

Apoyo psicológico.- Orientado a las necesidades de cualquier adolescente normal, así como manejo de las secuelas psicológicas de las complicaciones hemofílicas así como de la invalidez en algunos casos.

DISEÑO PARA EL TRATAMIENTO DE LOS ENFERMOS DE FORMA INTRAHOSPITALARIA. (30)

Tipo de pacientes:

- Pacientes con lesiones graves o extensas que comprometan la integridad física o la vida y/o que ameriten tratamiento por más de 72 horas.
- Pacientes con recurrencia de sangrados (mismo sitio en menos de 48 horas).
- Pacientes que ameriten inmovilización además de tratamiento con horario.
- Pacientes que no ameriten inmovilización pero que su tratamiento sea cada 12 u 8 horas.

Tipo de lesiones.- Hematomas de tejidos blandos, hematoma del psoas, hematoma testicular, hematoma retroperitoneal, pseudotumor hemofílico, hemorragia intracraneana.

Tiempo de duración de los tratamientos:

El tiempo variará de acuerdo al tipo de lesión, evolución y gravedad; basado en el Manual de Hematología 2003.

Los pacientes deberán medirse niveles de inhibidor antes de inicio de la terapia y 3 semanas después de haber terminado el tratamiento con crioprecipitados, plasma o liofilizado de FVIII/IX.

DISEÑO PARA EL TRATAMIENTO DE LOS ENFERMOS DE FORMA INTRAHOSPITALARIA CON INHIBIDOR.

Tipo de pacientes:

- Pacientes con lesiones graves o extensas que comprometan la integridad física o la vida y/o que ameriten tratamiento por más de 72 horas.
- Pacientes con recurrencia de sangrados (mismo sitio en menos de 48 horas).
- Pacientes que ameriten inmovilización además de tratamiento con horario.
- Pacientes que no ameriten inmovilización pero que su tratamiento sea cada 12 u 8 horas.

Tipo de lesiones.- Hematomas de tejidos blandos, hematoma del psoas, hematoma testicular, hematoma retroperitoneal, pseudotumor hemofílico, hemorragia intracraneana.

Tiempo de duración de los tratamientos:

Dosis altas de liofilizado de FVIII (100 U/kg/do) hasta control del evento hemorrágico. concomitantemente se iniciará terapia inmunosupresora con bolo de metilprednisolona a 10mg/kg/día y posteriormente prednisona a 2mg/kg/día o 60mg/m²/día durante 4 semanas. al término de éstas se aplicará IVIG a 400mg/kg/día durante 5 días.

FEIBA a 50 U/kg/do hasta control de hemorragia (31)

En caso de no controlar el sangrado con el tratamiento anterior: FVIIr dosis inicial de 90 mcg/kg.dosis cada 2 horas tres dosis, posteriormente revalorar. Si continua con sangrado importante se continuará misma dosis cada 2 horas hasta controlarse el sangrado. si continua con sangrado pero este es menor o existe riesgo potencial de re-sangrado se continuará con infusión de FVIIr; si remitió sangrado, se suspenderá FVIIr.

Los pacientes deberán medirse niveles de inhibidor antes de inicio de la terapia y 3 semanas después de haber terminado el tratamiento con crioprecipitados, plasma o liofilizado de FVIII/IX. (32)

DISEÑO PARA EL TRATAMIENTO DE LOS ENFERMOS DE FORMA AMBULATORIA.

Tipo de pacientes:

Pacientes estables con lesiones que no comprometan la vida ni la integridad de los mismos.

Tipo de lesiones:

- Hemorragias encapsuladas (hemartrosis de rodilla, tobillo, codo, hombro o muñeca.
- Hemorragia de mucosas (gingivorragia, epistaxis) de fácil control.
- Hematomas de partes blandas superficiales.

Tiempo de duración de los tratamientos:

Una sola dosis de 30-40% de actividad del FVIII, además de hielo local e inmovilización o medidas locales. (33)

DISEÑO PARA EL TRATAMIENTO DE LOS ENFERMOS DE FORMA AMBULATORIA CON INHIBIDOR.

Tipo de pacientes:

Pacientes estables con lesiones que no comprometan la vida ni la integridad de los mismos y que tengan >5 unidades Bethesda de titulación del anticuerpo inhibidor.

Tipo de lesiones:

- Hemorragias encapsuladas (hemartrosis de rodilla, tobillo, codo, hombro o muñeca.
- Hemorragia de mucosas (gingivorragia, epistaxis) de fácil control.
- Hematomas de partes blandas superficiales.

Tiempo de duración de los tratamientos:

Una sola dosis de FEIBA a 50 U/kg/do o una dosis de FVII a 90mcg/kg/do. además de hielo local e inmovilización o medidas locales.

DISEÑO PARA EL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO A CORTO PLAZO.

Tipo de pacientes:

Pacientes que cumplan con los criterios de inclusión para el protocolo de tratamiento profiláctico a corto plazo.

Dosis y tiempo de duración del tratamiento:

Cuatro semanas con aplicación de 15 Ukgdo 3 veces por semana, aplicación intravenosa por familiar entrenado o en el servicio de hematología.

Mecanismos de control:

- Número de episodios de sangrado.
- Número de días de internamiento en urgencias y/u hospitalización.
- Detección de inhibidores antes y después del tratamiento.
- Aplicación de la Escala de Peterson para evaluar daño articular.

DISEÑO PARA EL TRATAMIENTO PROFILÁCTICO A LARGO PLAZO.

Tipo de pacientes:

Pacientes que cumplan con los criterios de inclusión para el protocolo de tratamiento profiláctico a largo plazo.

Dosis y tiempo de duración del tratamiento:

Cuarenta y cinco semanas con aplicación de 15 Ukgdo 3 veces por semana, aplicación intravenosa por familiar entrenado o en el servicio de hematología.

Mecanismos de control:

- Número de episodios de sangrado.
- Número de días de internamiento en urgencias y/u hospitalización.
- Detección de inhibidores cada 4 semanas.
- Aplicación de la tabla de Peterson para evaluar daño articular.

2. ESTRUCTURACIÓN DEL MODELO DE ATENCIÓN:

El modelo de atención se basará en tres vertientes:

- a) Consulta externa.
- b) Hospitalización.
- c) Tratamiento Ambulatorio.

CONSULTA EXTERNA:

El paciente deberá acudir a revisión una vez al mes si es lactante o con manifestaciones de sangrado frecuentes. Se deberá de llenar el Formato de recolección de datos (APÉNDICE A) además de llenar el acta de consentimiento y compromiso del tratamiento.

En la consulta externa se explorarán los siguientes aspectos:

1. Anamnesis enfocada principalmente al cuidado de la enfermedad hemorrágica.
2. Peso y talla percentilado y comparado con su consulta previa.
3. Signos vitales y exploración física:
 - Otorrinolaringológico
 - Cardiopulmonar
 - Abdominal
 - Desarrollo genital
 - Aparato musculo-esquelético
 - Neurológico
4. Revisión de laboratorios: BH semestral; TP, TPT anuales; pruebas de funcionamiento hepático y renal anuales; serología para HIV, hepatitis A, B y C, CMV anuales
5. Análisis del caso.
6. Toma de decisión terapéutica.

Posterior a las revisiones periódicas, se analizará el caso en sesión conjunta mensual de los servicios involucrados además de tener un control de retroalimentación enfocado a la parte subjetiva del paciente y sus familiares.(34)

En caso de ser necesario, el día de la consulta externa el paciente se podrá enviar al servicio de urgencias para tratamiento o a hospitalización según se requiera.

A los pacientes de primer ingreso se les aplicará el Formato de recolección de datos (APÉNDICE A) y se solicitarán los siguientes exámenes de laboratorio y gabinete:

1. Biometría hemática completa con diferencial y cuenta reticulocitaria.
2. Tiempo de protrombina y Tiempo parcial de tromboplastina activada.
3. Pruebas de funcionamiento hepático y renal.
4. Medición de la actividad coagulante del FVIII/FIX y se clasificará según su resultado.
5. Serología para HIV, Hepatitis B y C y Citomegalovirus.
6. Detección de inhibidor.

Como parte de la consulta de primera vez se dará explicación amplia del padecimiento hemorrágico así como medidas higiénico-dietéticas y datos de alarma. También se enviarán interconsultas a los servicios involucrados y se dará cita a nuestro servicio para revisión posterior.

HOSPITALIZACIÓN:

El paciente será ingresado de acuerdo a los lineamientos establecidos para los pacientes candidatos a tratamiento hospitalario mencionados previamente.

Una vez que sea ingresado se deberá de estabilizarse de forma hemodinámica en el servicio de urgencias cuando el caso lo amerite, acudiendo a valoración el residente de hematología de guardia o encargado. Posteriormente se hará énfasis en el problema hemorrágico actual y se resolverá con las siguientes medidas:

- d) Farmacológicas.- Aplicación del concentrado del factor deficiente según manual de procedimientos del servicio de Hematología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en caso de presentar inhibidor, se deberá tratar como indica en el Protocolo de tratamiento de paciente de forma intrahospitalaria con inhibidor.
- d) No farmacológicas:
- Hemartrosis.- Inmovilización de extremidad con vendaje de Jhones, hielo local y reposo en cama. Se deberá interconsultar al servicio de rehabilitación y ortopedia.
 - Hematomas del psoas.- Reposo absoluto y baño en cama hasta resolución, hielo local, ultrasonido (USG) abdominal y tomografía (TAC) de abdomen con doble contraste a su ingreso con control semanal subsecuente.
 - Hemorragia intracraneana.- Reposo absoluto, previa valoración del ABC del estado del paciente crítico y valoración por Unidad de Terapia Intensiva (UTIP) así como por Neurología y Neurocirugía a su ingreso. TAC de abdomen a su ingreso y controles posteriores según evolución clínica.
 - Hemorragia en cavidad oral.- Dieta líquida o ayuno, hielo local e interconsulta a Odontopediatría.
 - Hemorragia de partes blandas.- Reposo con vendaje compresivo del área afectada, hielo local. En caso de compromiso neurocirculatorio USG Doppler e interconsulta a Cirugía y Ortopedia.
 - Hematuria.- Soluciones de hiperhidratación, labstix urinarios por turno, descartar infección urinaria por medio de la realización de examen general de orina y urocultivo y descartar daño mecánico por medio de la realización de USG renal.
- c) Servicios interconsultantes.- Se dará aviso al servicio de Psicología y Trabajo social a su ingreso para elaboración de ruta de abordaje y apoyo psicológico así como apoyo económico-social para enfrentar los gastos y eventualidades que se generen de este internamiento; cada paciente deberá tener un programa individualizado. También se deberá dar aviso a los servicios involucrados de acuerdo a los problemas de cada paciente.
- d) Plan de tratamiento personalizado.- Cada enfermo tendrá plan de tratamiento personalizado de acuerdo a sus necesidades físicas, psicológicas y socioeconómicas el cual se dará seguimiento durante su internamiento, se deberán completar los estudios solicitados en el Formato de Recolección de datos mencionado con anterioridad.

En caso de que el enfermo necesite evento quirúrgico menor así como dental, se deberá hospitalizar para preparación hematológica en base al protocolo de selección del paciente candidato a dosis única, en caso de cirugía mayor se indicará dosis prequirúrgica para alcanzar 100% de la actividad del factor deficiente y posteriormente se podrá utilizar infusión de liofilizado de FVIII o crioprecipitados a razón de 3 U/kg/hora o bolos a 50 U/kg/do para deficientes de FVIII y con ajuste según a evolución; y bolos de liofilizado de FIX de 50 a 100 U/kg/do cada 12 horas o plasma

fresco congelado de 10 a 15ml/kg/do cada 12 horas. Los pacientes con inhibidor serán evaluados por medio de una sesión conjunta del servicio de Hematología con el servicio representante del área quirúrgica para valorar riesgo-beneficio, así como preparación hematológica.

TRATAMIENTO AMBULATORIO:

Este se llevará a cabo de acuerdo a los protocolos establecidos para el tratamiento ambulatorio sin inhibidor, con inhibidor y profiláctico.

Para el tratamiento profiláctico deberán ser considerados los siguientes puntos:

1. Valoración por sesión conjunta del servicio de Hematología.
2. Plan de apoyo económico-social elaborado por Trabajo Social.
3. Adiestramiento del familiar por el personal de enfermería.
4. Consultas mensuales los primeros 3 meses y posteriormente de acuerdo a la edad como ya se documentó previamente.

ANÁLISIS DE LOS RESULTADOS:

Tabulación de datos ver tablas en Anexo 1.¹

Análisis de gráficas ver gráficas en Anexo 2.²

En los 12 pacientes que se utilizaron para la aplicación del modelo se encontró que 10 tienen Hemofilia A y 2 Hemofilia B.³ Los pacientes con Hemofilia A, tuvieron un periodo de evolución acumulada desde 6 hasta 137 meses, con un promedio de 54.7 meses; los de Hemofilia B de 2 hasta 18 meses con un promedio de 10 meses.

Se encontró en esta serie de pacientes que dos presentaron inhibidor del FVIII, uno de alta respuesta y otro de baja respuesta y ninguno con inhibidor del FIX.

En cuanto a los eventos de hemorrágicos, los pacientes con Hemofilia A tuvieron un total de 233 eventos hemorrágicos distribuyéndose de la siguiente forma:⁴

- Hemartrosis 71%
- Hematomas de partes blandas 9%
- Hematoma del psoas 0.4%
- Hemorragia intracraneana 3%
- Hemorragia de cavidad oral 8.6%
- Epistaxis 8%

En total se encontró en total de los 10 pacientes, 32.4 eventos hemorrágicos por año (promedio de 3.24 eventos hemorrágicos por paciente oscilando entre los 0.6 eventos por año hasta los 8.6 eventos por año).

Los pacientes con hemofilia B tuvieron solo dos eventos registrados como hematomas de partes blandas, sin embargo al hacer el cálculo estimado por año se encontró que uno presentó 6 eventos por año, mientras que otro 0.7 eventos por año.

Para el tratamiento de los eventos hemorrágicos en los pacientes con Hemofilia A el principal recurso utilizado fue el FVIII proveniente de bolsas de crioprecipitados aportando un total de 218,400 UI de FVIII, mientras que los aportados por liofilizado de FVIII estuvieron alrededor de 39,920 UI de FVIII.⁵ Sólo en un paciente se utilizaron 12 frascos de FEIBA y en total 1075ml de plasma fresco congelado que se utilizaron para 2 pacientes (910ml y 165ml). El total de UI de FVIII tanto derivadas de crioprecipitados como de liofilizado utilizadas por estos 10 pacientes fue de 258320 UI.⁵

Entre estos pacientes se encontró que el promedio de FVIII utilizado por mes fue de 654 UI, con un rango de cero hasta 2485.7 UI. Se encontró que solo tres pacientes sobrepasaron las 1000 UI utilizadas por mes, uno con Hemofilia A grave y los otros dos con moderada (1366.7 UI, 2485.7 UI y 1042 UI respectivamente) lo que equivale aproximadamente a 10 bolsas de crioprecipitados o 4 frascos de liofilizado de FVIII al mes. Los cálculos de consumo de total de UI de FVIII al año para estos 10 pacientes se encontró alrededor de las 78480.1 UI con un promedio de 7848 UI por paciente.⁵

¹ Anexo 1 en página 26

² Anexo 2 en página 30

³ Gráfica en página 30

⁴ Gráfica en página 31

⁵ Gráfica en página 33

Para el tratamiento de los eventos hemorrágicos en los pacientes con Hemofilia B se encontró que sólo se utilizaron 135ml de plasma y ninguna UI de liofilizado de FIX ni FEIBA.¹

En ninguno de los pacientes se utilizó el protocolo para tratamiento profiláctico ya que sólo uno fue candidato (S.R.E.E.), sin embargo se detectó la presencia de inhibidor de FVIII de baja respuesta, lo que lo deja fuera del protocolo según nuestros criterios utilizados.

COMENTARIO:

En nuestra serie de pacientes se encontró una distribución 5:1 entre Hemofilia A y B lo que concuerda con lo referido por la literatura internacional (35, 36), también se observó que en esta serie de paciente se encontraron 2 pacientes con inhibidor de FVIII que por el tamaño de nuestra muestra este dato se encuentra sesgado, ya que en términos reales en los aproximadamente 230 enfermos que tenemos sólo existen 7 con inhibidor de alta respuesta y 1 con inhibidor de baja respuesta lo que da un total de 3% muy inferior a lo reportado por la literatura internacional: 30-40% (37). Esta diferencia puede ser dada por condiciones dadas en nuestro medio como el bajo consumo de FVIII en comparación con los países que tienen programas profilácticos a muy temprana edad y alta incidencia de inhibidor de FVIII (E.E.U.U., Alemania, Suecia, etc.), la variabilidad genética y posiblemente menos mutaciones que favorezcan la aparición de inhibidor o el menor consumo de liofilizado de alta pureza por nuestros enfermos, sin embargo lo anterior aún no está esclarecido (38). En estos países avanzados, no obstante, cuentan con recursos suficientes para inducir tolerancia a los inhibidores producidos por el paciente, así como protocolos que logran disminuir o desaparecer el anticuerpo inhibidor circulante. (39)

No es de admirarse que las hemartrosis ocupan el primer lugar en eventos hemorrágicos que presentaron los enfermos no obstante si encontramos alta incidencia de hemorragias intracraneanas con un total de 7, llamando la atención que de esas sólo 1 ocurrió en un enfermo con Hemofilia A grave y el resto en enfermos con hemofilia A moderada, lo que nos indica que está existiendo una falla en el alcance e impacto hacia la familia y el entorno del enfermo lo que favorece que pacientes en quienes no se esperan sangrados que pongan en peligro la vida tengan hemorragias graves. En un paciente con 3 eventos hemorrágicos intracraneanos se detectó inhibidor de alta respuesta (204.8 U Bethesda) que posiblemente se desarrolló a consecuencia de transfusión de grandes cantidades de FVIII y posiblemente ha contribuido a la perpetuación de sangrados recurrentes en el paciente.

En nuestro hospital el mayor recurso utilizado como tratamiento de los pacientes son los crioprecipitados encontrándose que del total de FVIII utilizado representa un 84.5%, mientras que el resto (15.5%) fue obtenido por medio de liofilizado de FVIII, lo que contrasta en el resto de los centros de primer mundo en donde la principal fuente de FVIII es el producto liofilizado (40, 41). Esto sin duda aumenta las posibilidades de infección por vía hematogena, no obstante no se encontró ningún paciente en nuestra serie con infección por HIV, Hepatitis B o C, CMV o Parvovirus B19, lo que nos indica la efectividad de los métodos de detección por el banco de sangre (selección de

pacientes y procesamiento de muestras) así como la aparente baja prevalencia de esos agentes infecciosos en nuestro medio.

Los pacientes que más utilizaron FVIII ya sea proveniente de crioprecipitados así como de liofilizado fue un paciente con Hemofilia A grave y uno con moderada ambos sin inhibidor, lo que significa hasta este momento en estos pacientes el inhibidor no es un factor determinante para que el paciente consuma mas FVIII, quedando que el ambiente y la profilaxis no farmacológicas son los principales factores en lo que se ha estado fallando, ya que de no ser así, todos los pacientes con Hemofilia A moderada tendrían un consumo similar, lo que no se observó en esta serie de pacientes.

Paradójicamente a lo anterior, en cuanto a los eventos de sangrado, se encontró una tendencia a ser mas sangradores en un enfermo con Hemofilia A grave (0.65%), en un enfermo con inhibidor de alta respuesta y en uno con baja respuesta, reportándose 4, 8.6 y 7.6 eventos de sangrado por año: en el hermano del enfermo con inhibidor de baja respuesta, ya diagnosticado como Hemofilia A moderada (1.7%) e incluido en esta serie de enfermos, se encontró que tuvo el mismo número de eventos de sangrado que su hermano sin tener inhibidor de FVIII, lo que nos orienta que en estos dos enfermos el ambiente ha sido adverso, fomentando la aparición de mayor número de complicaciones hemorrágicas y por ende secuelas, ya que ambos presentan artropatía hemofílica.

El cálculo estimado por año para cada enfermo nos da una idea aproximada de lo se utilizará en cada enfermo económicamente hablando, ya que esas unidades se pueden transpolar a recursos económicos derivados de la compra de liofilizado de FVIII como de producción de crioprecipitados. Se observa que en este caso los factores determinantes en la cantidad de FVIII utilizado son el peso del enfermo (lo que eleva el costo del tratamiento) y la cantidad de eventos hemorrágicos que tienen relación directa con el porcentaje de actividad de FVIII y la presencia de inhibidores de alta respuesta, sin embargo se deberá ampliar la serie y aplicar métodos estadísticos para determinar causalidad.

Por último, se encontró que en el 50% de los enfermos estudiados ya presentaban algún tipo de secuela dentro de las que figuraron artropatías de codo derecho (dos enfermos) y artropatías de codo izquierdo y rodilla derecha e izquierda (una por enfermo). No se encontró relación con el tiempo de evolución, ni con la presencia de inhibidor ni con el porcentaje de actividad del FVIII, lo que nos indica que nuevamente el factor que está determinando estas complicaciones es el entorno del enfermo, el cuidado de la familia y la profilaxis no farmacológica.

CONCLUSIONES:

La atención al hemofílico en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, ha tenido cambios desde su inicio, acoplándose a las necesidades y avances de cada tiempo, con excelentes resultados a través de más de medio siglo.

Es por esto que este modelo propone la integración de los servicios hospitalarios con la evaluación personalizada de cada paciente, entendiendo el contexto socioeconómico en el que el enfermo se desarrolla, así como la incorporación de un programa de profilaxis ambulatoria, no con el fin de ahorrar cantidad de factor (se ha demostrado en estudios

internacionales que el consumo de factor es tres veces mayor), sino con el objetivo de disminuir el número de secuelas, y por lo tanto tener a un enfermo hemofílico con articulaciones íntegras y neurológicamente sin déficit que lo haga una persona competitiva e independiente. El modelo estructura el cuidado a la salud del hemofílico y propone una pauta para la atención de la salud de estos enfermos

Por otro lado si bien es cierto que el porcentaje de actividad y la presencia de inhibidor son factores importantes para la característica sangradora y aparición de secuelas en los enfermos, es también de mucho peso el cuidado y control por parte de los familiares y del médico incluyendo las medidas profilácticas no farmacológicas y la educación del enfermo y la familia.

Los resultados arrojados del análisis de la situación de los enfermos hemofílicos, sólo reflejan la situación clínica del grupo de pacientes observados lo que nos llevará a la planeación del tratamiento y la adquisición de recursos para este grupo definido; para que los valores sean extrapolados a los hemofílicos en general del Hospital Infantil de México Federico Gómez, será necesario ampliar el número de casos analizados, así como incluir pruebas estadísticas que den validez a los datos obtenidos.

Como se describió al presentar el sistema operacional de este programa modelos, para su funcionamiento se requiere una instalación hospitalaria con la estructuración y los recursos humanos y materiales de un instituto de tercer nivel como es el Hospital Infantil de México Federico Gómez y también un suministro de concentrados de factores de coagulación que en nuestro caso será apoyado parcialmente por la Federación Mundial de Hemofilia (WFH) y la Federación de Hemofilia de la República Mexicana (FHRM).

El trabajo de tesis demuestra la factibilidad de la aplicación de este programa.

ANEXO 1

Tabulación de datos

Tablas comparativas entre los enfermos con Hemofilia A y B

- Datos generales
- Eventos hemorrágicos
- Recursos utilizados
- Cálculo estimado por año

TABULACIÓN DE DATOS
HEMOFILIA A

NOMBRE	EDAD	MESES EN CONTROL	I.U.B.	% ACTIV. INGRESO	EVENTOS HEMORRÁGICOS						TOTAL
					HEMARTROSIS	HEMATOMAS	H. DEL PSOAS	H.I.C.	H. CAVIDAD ORAL	EPISTAXIS	# DE EVENTOS
M.R.P.	3a 6m	32	NO	5.17%	3	1	0	2	0	0	6
J.C.M.	9a	32	NO	2.04%	1	1	0	0	0	0	2
H.B.J.	3a 6m	6	NO	0.65%	1	0	0	1	0	0	2
M.D.R.	7a	67	NO	1.91%	12	5	1	0	2	0	20
C.O.C.	11a	14	NO	2.62%	1	3	0	0	0	0	4
R.M.R.	10a	21	NO	9%	0	0	0	0	1	0	1
Z.H.L.	7a11m	85	204.8	2.83%	3	5	0	3	1	0	12
G.C.L.	3a 1m	28	NO	10.40%	13	5	0	1	1	0	20
S.R.E.E.	12a	125	1.40%	2.30%	60	0	0	0	14	5	79
S.R.P.I.	13a3m	137	NO	1.70%	72	1	0	0	1	13	87
TOTAL		54.7			166	21	1	7	20	18	233

TABULACIÓN DE DATOS
HEMOFILIA B

NOMBRE	EDAD	MESES EN CONTROL	I.U.B.	% ACTIV. INGRESO	EVENTOS HEMORRÁGICOS						TOTAL
					HEMARTROSIS	HEMATOMAS	H. DEL PSOAS	H.I.C.	H. CAVIDAD ORAL	EPISTAXIS	# DE EVENTOS
J.A.P.B.	6m	2	NO	0.80%	0	1	0	0	0	0	1
R.J.C.A.	1a 3m	18	NO	1.50%	0	1	0	0	0	0	1

I.U.B.= Inhibidor en unidades Bethesda

NOMBRE	SEROLOGIA VIRAL	RECURSOS UTILIZADOS						
		BOLSAS DE CRIOPRECIPITADO	U DE FVIII DE CRIOS	U LIOFILIZADO FVIII	U LIOFILIZADO FIX	PLASMA (ML)	FEIBA (frascos)	TOTAL UNIDADES DE FVIII
M.R.P.	Negativa	24	2400	0	0	0	0	2400
J.C.M.	Negativa	0	0	0	0	0	0	0
H.B.J.	Negativa	82	8200	0	0	910	0	8200
M.D.R.	Negativa	203	20300	500	0	0	0	20800
C.O.C.	Negativa	348	34800	0	0	0	0	34800
R.M.R.	Negativa	10	1000	0	0	0	0	1000
Z.H.L.	Negativa	584	58400	30170	0	165	12	88570
G.C.L.	Negativa	69	6900	7250	0	0	0	14150
S.R.E.E.	Negativa	864	86400	2000	0	0	0	88400
S.R.P.I.	Negativa	910	91000	3000	0	0	0	94000
TOTAL		2184	218400	39920	0	1075	12	258320

NOMBRE	SEROLOGIA VIRAL	RECURSOS UTILIZADOS						
		BOLSAS DE CRIOPRECIPITADO	U DE FVIII DE CRIOS	U LIOFILIZADO FVIII	U LIOFILIZADO FIX	PLASMA (ML)	FEIBA	TOTAL UNIDADES DE FIX
J.A.P.B.	Negativa	0	0	0	0	0	0	0
R.J.C.A.	Negativa	0	0	0	0	153	0	0

NOMBRE	FVIII CRIOS/MESES EVOLUCIÓN ACUM	FVIII LIOF/MESES EVOLUCIÓN ACUM	TOTAL FVIII/MESES EVOLUCIÓN ACUM	BOLSAS CRIOS/MES EVOLUCIÓN ACUM	EVENTOS DE SANGRADO/MES EVOLUCIÓN ACUM	Eventos por año	NOMBRE
M.R.P.	75.0	0	75	0.75	0.2	2.3	M.R.P.
J.C.M.	0.0	0.0	0.0	0.0	0.1	0.8	J.C.M.
H.B.J.	1366.7	0.0	1366.7	13.7	0.3	4.0	H.B.J.
M.D.R.	303.0	7.5	310.4	3.0	0.3	3.6	M.D.R.
C.O.C.	2485.7	0.0	2485.7	24.9	0.3	3.4	C.O.C.
R.M.R.	47.6	0.0	47.6	0.5	0.0	0.6	R.M.R.
Z.H.L.	687.1	354.9	1042.0	6.9	0.1	1.7	Z.H.L.
G.C.L.	246.4	258.9	505.4	2.5	0.7	8.6	G.C.L.
S.R.E.E.	691.2	16.0	707.2	6.9	0.6	7.6	S.R.E.E.
S.R.P.I.	664.2	21.9	686.1	6.6	0.6	7.6	S.R.P.I.
TOTAL	5902.7	637.3	6540.0	59.0	2.7	32.4	TOTAL

NOMBRE			EVENTOS DE SANGRADO POR MES DE EVOLUCIÓN	Eventos por año	NOMBRE
	FIX LIOF/MESES	ML PLASMA/MES			
J.A.P.B.	0	0	0.5	6.0	J.A.P.B.
R.J.C.A.	0	8.5	0.1	0.7	R.J.C.A.

CÁLCULO ESTIMADO POR AÑO							SECUELAS
BOLSAS DE CRIOPRECIPITADOS	U DE FVIII DE CRIOS	U LIOFILIZADO FVIII	U LIOFILIZADO FIX	PLASMA (ML)	FEIBA (frascos)	TOTAL UNIDADES DE FVIII	
9.0	900.0	0.0	0.0	0.0	0.0	900.0	NO
0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	NO
164.0	16400.0	0.0	0.0	1820.0	0.0	16400.0	NO
36.4	3635.8	89.6	0.0	0.0	0.0	3725.4	Artropatia codo izq
298.3	29828.6	0.0	0.0	0.0	0.0	29828.6	Artropatia codo der.
5.7	571.4	0.0	0.0	0.0	0.0	571.4	NO
82.4	8244.7	4259.3	0.0	23.3	1.7	12504.0	NO
29.6	2957.1	3107.1	0.0	0.0	0.0	6064.3	Artropatia rodilla izq
82.9	8294.4	192.0	0.0	0.0	0.0	8486.4	Artropatia rodilla der.
79.7	7970.8	262.8	0.0	0.0	0.0	8233.6	Artropatia codo der.
708.3	70832.1	7648.0	0.0	1843.3	1.7	78480.1	

CÁLCULO ESTIMADO POR AÑO		SECUELAS
UNIDADES DE FIX	ML DE PLASMA	

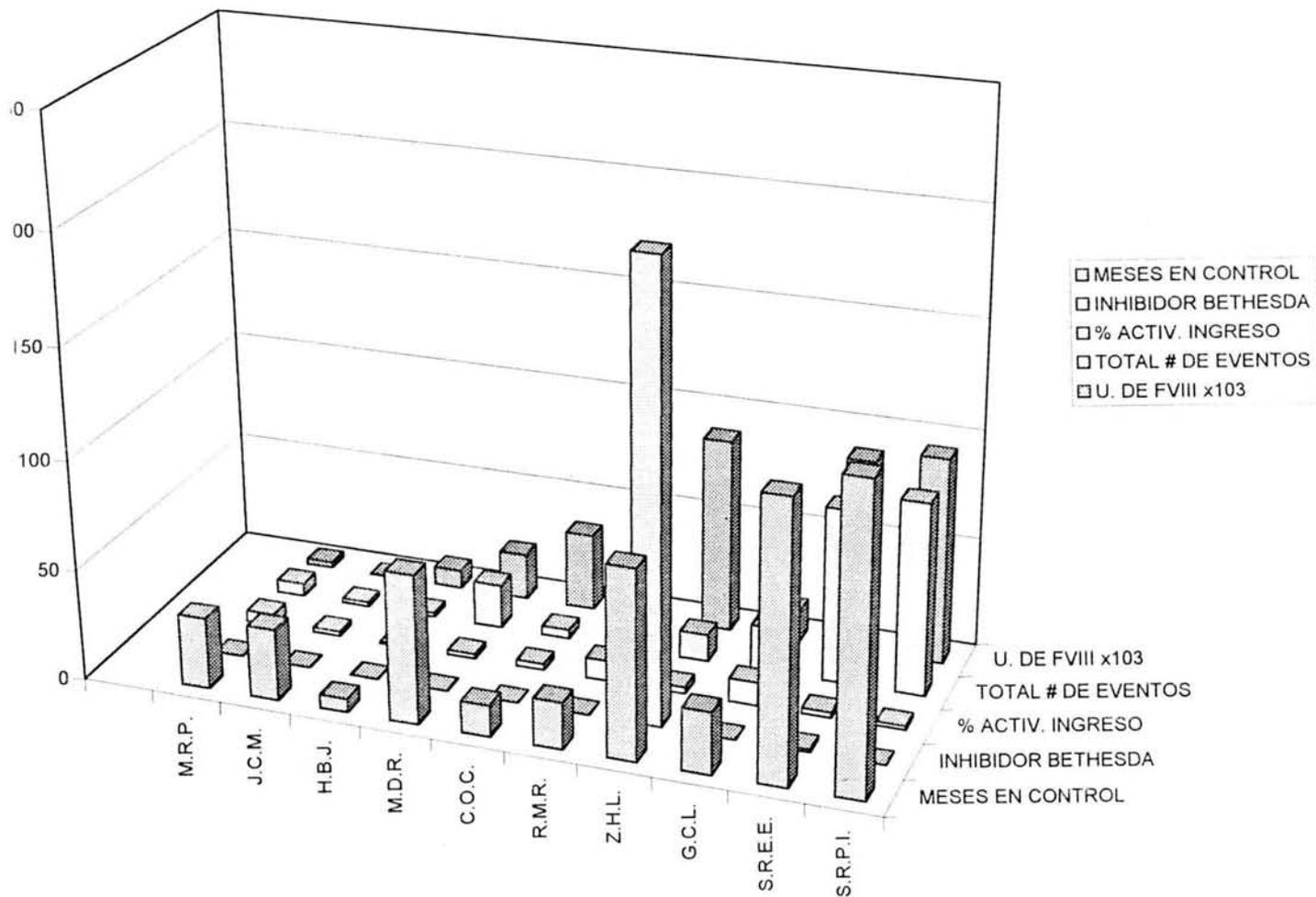
0	0	NO
0	102	NO

ANEXO 2

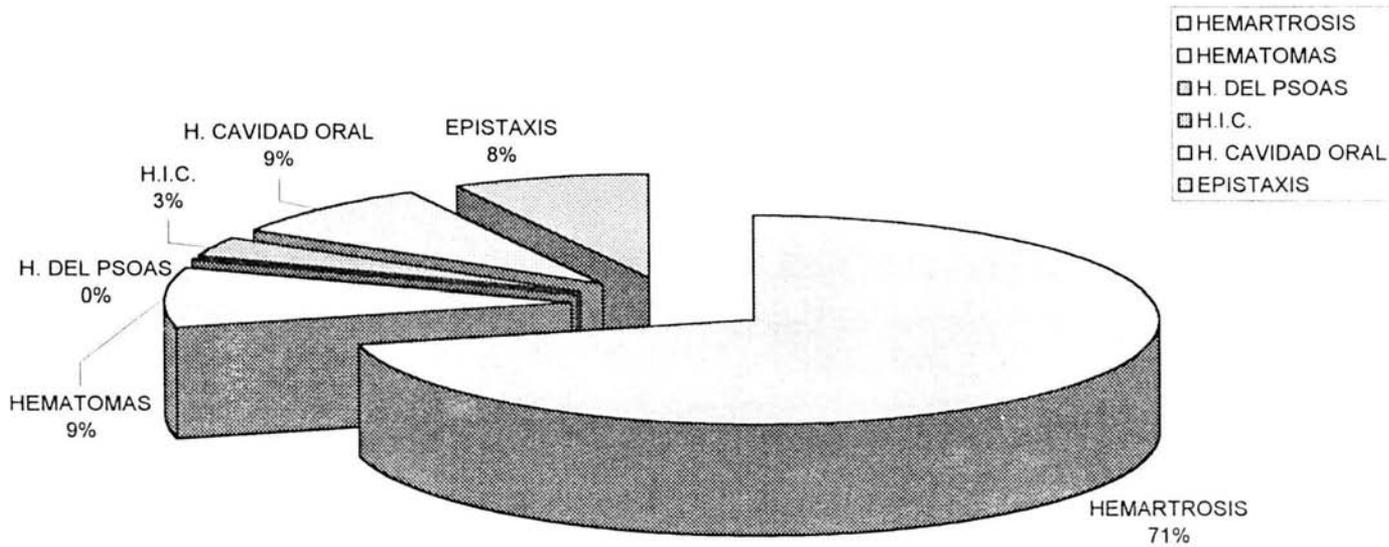
Gráficas

- Distribución del tipo de Hemofilia
- Eventos hemorrágicos
- Procedencia del FVIII utilizado en Hemofilia A
- Comparación entre meses de evolución, presencia de inhibidor, porcentaje de actividad, total de eventos de sangrado y unidades de FVIII utilizadas

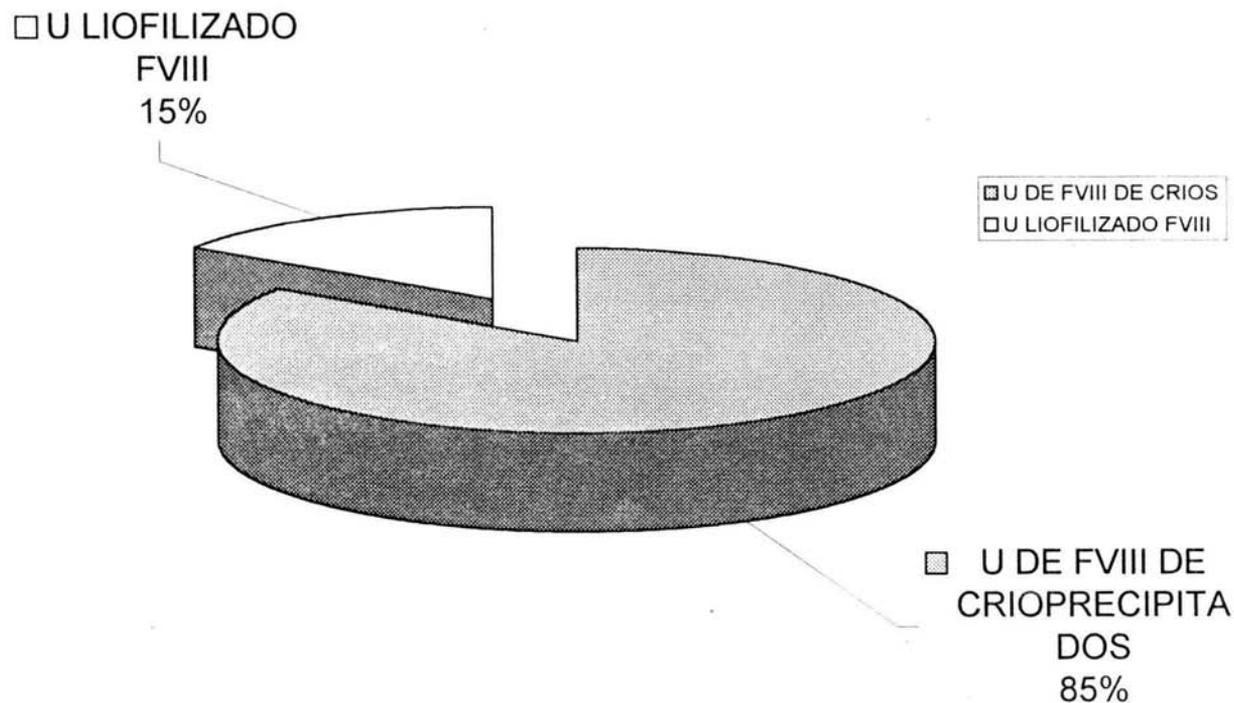
COMPARACIÓN ENTRE MESES DE EVOLUCIÓN, PRESENCIA DE INHIBIDOR,
 PORCENTAJE DE ACTIVIDAD, TOTAL DE EVENTOS DE SANGRADO Y UNIDADES DE
 FVIII UTILIZADAS



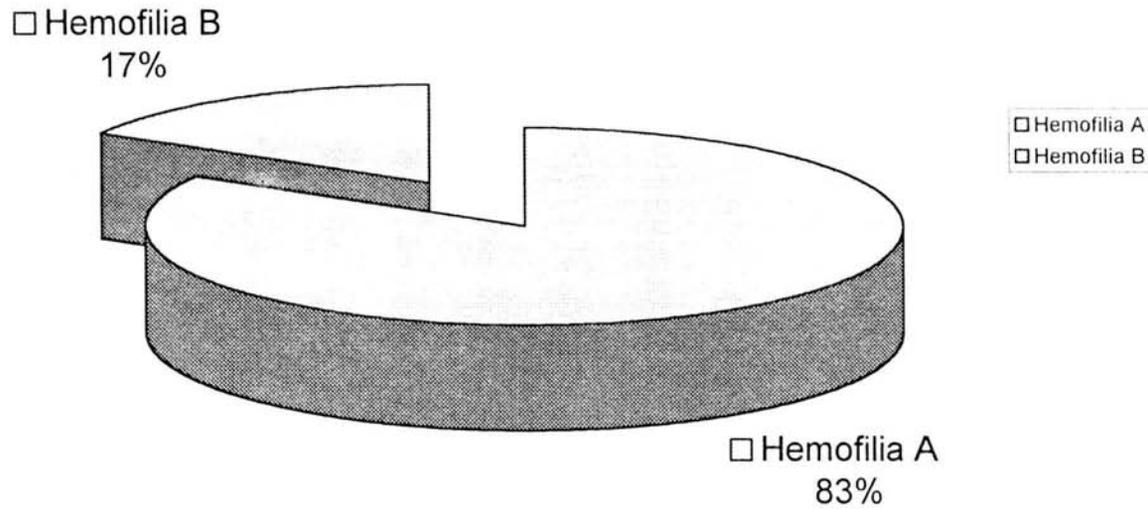
EVENTOS HEMORRÁGICOS



PROCEDENCIA DEL FVIII UTILIZADO EN HEMOFILIA A



DISTRIBUCIÓN DEL TIPO DE HEMOFILIA



APÉNDICE A

Formato de recolección de datos

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio:

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE:

EDAD:

REGISTRO:

DIRECCIÓN:

TELÉFONO:

NOMBRE DEL PADRE:

NOMBRE DE LA MADRE:

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA:

ANTECEDENTES:

CONDICIÓN CLÍNICA:

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS:

LABORATORIOS.

BH:

TTPa:

ACT. FVIII:

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR:

BI:

TGO:

BD:

TGP:

BT:

DHL:

ALB:

GLOB:

PROT. TOTALES:

SEROLOGÍA:

HIV:

HEPATITIS B:

HEPATITIS C:

CMV:

PARVOVIRUS B19:

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.-

Rehabilitación.-

Odontopediatría.-

Psicología.-

Genética.-

DIAGNÓSTICO:

COMENTARIO:

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Tratamiento de crisis.

Tratamiento profiláctico farmacológico.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Seguimiento.

APÉNDICE B

Datos de los pacientes incluidos en este protocolo de estudio

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 01

IDENTIFICACIÓN:

NOMBRE: Blancas Pérez Joseph Arturo.

EDAD: 6 meses.

REGISTRO: 7903.

DIRECCIÓN: Zopilote mojado "133, Col. Benito Juárez, 1ª sección, Estado de México.

TELÉFONO: 57360142.

FECHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS: 27-junio-04.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA:

MOTIVO DE CONSULTA: Equimosis en extremidades superiores e inferiores y parrilla costal.

ANTECEDENTES: Sin importancia para el padecimiento actual.

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LA HEMORAGIA: Lactante menor con Hemofilia B grave.

LABORATORIOS:

BH: Hb=11.2g/dl, hto=34%, MCV=76 fL, MCH=27 pg., leucocitos=6900/ml, plaquetas=241000/ml

TTPa: 124.7 seg.

ACT. FVIII: 154.5%

ACT. FIX: 0.8%

TÍTULO DE INHIBIDOR: Negativo.

BI: 0.4mg%

TGO: 26 U/L

BD: 0.3mg%

TGP: 30 U/L

BT: 0.7mg%

DHL: 300 U/L

ALB: 2.9mg%

GLOB: 3mg%

PROT. TOTALES: 5.9mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.- Musculoesquelético sin alteraciones, buena movilidad y articulaciones en buen estado.

Rehabilitación.- Ejercicios de estimulación temprana.

Odontopediatría.- Inicia con dentición, por el momento sin patología.

Psicología.- Se trabaja con los padres para la aceptación de la enfermedad.

Genética.- Se da consejo genético a los padres.

DIAGNÓSTICO: Lactante menor con Hemofilia B grave.

COMENTARIO:

El paciente se encuentra en buenas condiciones generales, sin embargo es un paciente que tiene riesgo alto de sangrados repetitivos. Por el momento se dejará a evolución sin iniciar tratamiento farmacológico profiláctico para evaluar si es muy sangrador o no.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Vigilancia de actividades del menor como gateo o interacción con otras personas. Continuará con esquema nacional de vacunación, con aplicación de hielo y compresión directa durante al menos 20 minutos cuando se apliquen vacunas intramusculares.

Seguimiento.

Durante el primer año de vida → Consultas a revisión mensual (2 consultas) al diagnóstico, posteriormente cada 3 a 4 meses de acuerdo a evolución. Énfasis en inmunizaciones contemplando Hepatitis B. BH de acuerdo a frecuencia de sangrados y valorar suplemento de hierro.

Después del primer año y hasta los 2 años de vida → Consultas a revisión cada 4 a 6 meses de acuerdo a evolución. Énfasis en vigilancia y establecimiento de normas. BH anual a semestral de acuerdo a episodios hemorrágicos.

Después de los 2 años de vida → Consultas de seguimiento cada 6 meses o de acuerdo a evolución. Énfasis en actividades de riesgo y formas de prevenirlas. BH anual o semestral de acuerdo a episodios hemorrágicos.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 02

IDENTIFICACIÓN:

NOMBRE: Pablo Mortera Rojas.

EDAD: 3 años 6 meses.

REGISTRO: 764379.

DIRECCIÓN: Esterlines #57, Colonia Simón Bolívar, Delegación Venustiano Carranza, México D.F., C.P.: 15410.

TELÉFONO: 57607593.

FECHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS: 21-Jul-2004.

NOMBRE DEL PADRE: Julio César Mortera Rojas.

NOMBRE DE LA MADRE: Naria de Lourdes Rojas Herrera.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

ANTECEDENTES: Negativos para enfermedad hematológica. Fecha de diagnóstico: 28-enero-2002. Hemartrosis de codo izquierdo (1) y de rodilla izquierda (2).

CONDICIÓN DE LA ENFERMEDAD HEMATOLÓGICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Ninguna.

MOTIVO DE CONSULTA:

DIAGNÓSTICO: Hemofilia A moderada (inicialmente con equimosis y hematomas).

LABORATORIOS.

BH: Hb=13.5g/dl, hto=38.1%, MCV=78.6 fl, MCH=27.9 pg, leucocitos=10600/mm³, plaquetas=484000/mm³.

TTPa: 81 segundos

ACT. FVIII: 5.17%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: Negativo.

BI: 0.05mg%

TGO: 44 U/L

BD: 0.28mg%

TGP: 44 U/L

BT: 0.33mg%

DHL: 217 U/L

ALB: 4mg%

GLOB: 3.8mg%

PROT. TOTALES: 7.8mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia - Equimosis de antebrazo izquierdo, se aplicó vendajes. Se recomendó natación al menos 2 veces por semana.

Rehabilitación.- Indicaciones para ejercicios en casa de flexión, extensión y aumento de la fuerza muscular (Fase III del programa de Hemofilia).

Odontopediatría.- Mala higiene bucal, acúmulo de placa dentobacteriana, se cita en 3 meses para aplicación de flúor.

Psicología.- Se trabajó con los padres la aceptación de la enfermedad y cuidados del paciente.

Genética.- Valoración inicial, con explicación de la forma de herencia de la enfermedad.

COMENTARIO:

Paciente hematológicamente estable, hasta el momento con pocas ocasiones con hemorragias. No se ha reportado hemorragias que pongan en peligro la vida o la función. No es candidato para tratamiento profiláctico.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

El paciente es de medio socioeconómico bajo, tiene un hermano aparentemente sana. El padre es el que aporta recursos económicos a la familia, por lo anterior el paciente y su familia deberán extremar cuidados ya que no están en condiciones de solventar los costos de tratamientos profilácticos ni de tratamiento del paciente.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Continuar con la rutina de terapia física y ejercicios propuestos:

Fase III de terapia de rehabilitación del paciente hemofílico que incluye ejercicios de fortalecimiento de extremidades, extensión y flexión.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Ejercicios recomendados: Natación con esfuerzo leve.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Citas cada 4 a 6 meses. Se solicitará serología para HIV, Hepatitis A, B y C, parvovirus B19 y CMV anuales. Controles de BH y tiempos de coagulación cada 12 meses.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 03

IDENTIFICACIÓN:

NOMBRE: Jacobo Garay Mario.

EDAD: 9 años.

REGISTRO: 764540.

DIRECCIÓN: Calle Cedro, manzana 8, lote 31, sección Nopalera II, Cd. Cuahutémoc.
Ecatepec Estado de México. C.P.: 55067.

TELEFONO: 59354235.

NOMBRE DEL PADRE: Jacobo Contreras Héctor.

NOMBRE DE LA MADRE: Garay Mascorro Claudia.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Consulta de control.

ANTECEDENTES: Primo materno con Hemofilia A. Fecha de diagnóstico el 18 de enero del 2002.

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Ninguna.

LABORATORIOS.

BH: Hb=11.5g/dl, hto=36.7%, MCV=71.2 fL, MCH=22.3 pg, plaquetas=449000/mm³, leucocitos=10900/mm³.

TTPa: 49 seg.

ACT. FVIII: 2.04%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.3mg%

TGO: 48 U/L

BD: 0.09mg%

TGP: 46 U/L

BT: 0.39mg%

DHL: 276 U/L

ALB: 2.9mg%

GLOB: 3.2mg%

PROT. TOTALES: 6.1mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo

HEPATITIS B: Negativo

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia - Sin afección articular, continua con vigilancia.

Rehabilitación - Requiere aumento de la fuerza muscular, se indican ejercicios.

Odontopediatría - Requiere rehabilitación dental ya que presenta 2do molar superior derecho con caries dental.

Psicología - Se trabajó con el menor para aceptación de la enfermedad, se trabajó con los límites de las actividades del paciente.

Genética - Se explicó a los padres y al paciente la forma de herencia de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO: Escolar con Hemofilia A moderada.

COMENTARIO:

Paciente con escasas manifestaciones de sangrado, sin secuelas de su enfermedad. En caso de continuar con cuidados establecidos podrá ser un adulto competitivo.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Paciente de bajos recursos económicos, el padre es el que sustenta a la familia. El paciente por su condición clínica no deberá acarrear problemas económicos a la familia siempre y cuando se sigan las indicaciones establecidas. Hábitat urbano con servicios intra y extradomiciliarios presentes.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Dieta balanceada (60% de carbohidratos, 30% de lípidos y 10% de proteínas).
- e) Ejercicios recomendados: Natación, caminata, bicicleta bajo vigilancia y con protección (casco, coderas y rodilleras), juegos de pelota sin contacto físico.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Se continuarán con citas cada 6 meses revisando aspectos generales del crecimiento y desarrollo, así como laboratoriales del tipo de Biometría hemática y tiempos de coagulación anuales. En caso de recibir transfusión de cualquier derivado hemático se deberá de realizar serología para HIV, Hepatitis B y C, Parvovirus B19 y CMV 3 meses posterior a aplicación de hemoderivados.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 04

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Hernández Bautista Jonathan.

EDAD: 3 años 6 meses.

REGISTRO: 774233.

DIRECCIÓN: San Agustín 3ª sección, Ser 12, Manzana 6, Lote 23.

TELÉFONO: 51151020.

NOMBRE DEL PADRE: Hernández Hernández Ignacio.

NOMBRE DE LA MADRE: Bautista Ruiz Martha.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Consulta de control. Fecha de diagnóstico 26 de marzo del 2004.

ANTECEDENTES: Dos tíos maternos con Hemofilia A. Un episodio de hemorragia intracraneana y otro de hemartrosis de codo izquierdo.

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Ninguna.

LABORATORIOS.

BH: Hb=13.6 g/dl, hto=40.9%, MCH=80, MCHC=33.3, RDW=12.1,
leucocitos=7500/mm³, plaquetas=271000/mm³.

TTPa: 93 seg.

ACT. FVIII: 0.65%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: Negativo.

BI: 0.5mg%

TGO: 36 U/L

BD: 0.2mg%

TGP: 30 U/L

BT: 0.7%

DHL: 240 U/L

ALB: 3.5mg%

GLOB: 4.3mg%

PROT. TOTALES: 7.8mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo

PARVOVIRUS B19: negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.- Clínicamente sano, sin alteraciones musculoesqueléticas.

Rehabilitación.- Se indicó manejo para evitar síndrome de reposo y aumento de fuerza muscular.

Odontopediatría.- Clínicamente sano, se indicó cepillado dental y medidas higiénicas.

Psicología.- Se trabajó con los padres el proceso de aceptación.

Genética.- Se explicó modo de herencia de la enfermedad y se dio consejo genético a los padres.

DIAGNÓSTICO: Preescolar con Hemofilia A grave.

COMENTARIO:

Paciente actualmente estable sin secuelas de sangrado, ha tenido algunos internamientos que si enfatizamos los cuidados es posible se disminuyan. Por el momento no amerita terapia profiláctica.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Nivel socioeconómico bajo, el padre es único sostén de la familia, ocupación ayudante de comercio, sin embargo no alcanzan a cubrir necesidades básicas; habitan en casa rentada. Lo anterior aunado al riesgo importante de sangrado del paciente, lo coloca en una situación de desventaja ya que se espera que la atención farmacológica sea limitada en virtud de que no se podrán cubrir los gastos generados por ésta. El plan con el paciente es establecer redes de apoyo a través de trabajo social para fomentar la donación de sangre y afiliación a asociaciones altruistas. El hermano se estudiará para descartar sea también enfermo de Hemofilia.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Vigilancia de las actividades del paciente, principalmente en la deambulacion.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Citas de control cada 4 a 6 meses poniendo énfasis en desarrollo físico y psicomotor, así como evaluación de extremidades. Se deberán realizar Biometría hemática y tiempos de coagulación de forma anual, si el paciente recibe transfusiones de cualquier derivado hemático se realizará serología para Hepatitis B y C, HIV, parvovirus B19 y CMV de forma anual.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 05

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Martínez Demha Raymundo.

EDAD: 7 años.

REGISTRO: 744523.

DIRECCIÓN: Avenida Altamina #96, Col. Ampliación Altamira, Naucalpan Estado de México.

TELÉFONO: 53700.

NOMBRE DEL PADRE: Martínez Martínez Raymundo.

NOMBRE DE LA MADRE: Demha Penca Elvia.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Revisión.

ANTECEDENTES: Múltiples hemartrosis y transfusiones, fecha de diagnóstico el 11 de febrero de 1999. Hematoma de partes blandas (5), gingivorragia/hemorragia en cavidad oral (2), hemartrosis de: tobillo derecho (3), tobillo izquierdo (4), rodilla izquierda (1), rodilla derecha (2) y codo izquierdo (2) y hematoma del psoas (1).

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Artropatía de tobillo derecho.

LABORATORIOS.

BH: hb=13.4g/dl, Hto=40.7%, MCH=27.6, MCV=83.8, MCHC=33, RDW=13, leucocitos=6300/mm³, plaquetas=483000/mm³.

TTPa: 50 seg.

ACT. FVIII: 1.91%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.5mg%

TGO: 27 U/L

BD: 0.2mg%

TGP: 25 U/L

BT: 0.7%

DHL: 210 U/L

ALB: 2.9mg%

GLOB: 3.2mg%

PROT. TOTALES: 4.1mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia - Se detectó marcha claudicante con aumento de volumen de rodilla derecha 10/7, se indicó hielo local dos veces al día durante 1 semana. Se diagnosticó artropatía de tobillo derecho.

Rehabilitación.- Fase III del plan de Hemofilia y ejercicios de Risser.

Odontopediatria - Rehabilitación dental por presentar caries de primer grado además de gingivitis. Se aplicaron selladores en OD 46, 36 sin anestesia. Se espera erupción de los OD 16 y 26 para sellar.

Psicología.- Se trabajó con el menor para la aceptación y comprensión de la enfermedad.

Genética.- Se dio valoración inicial a su ingreso a este hospital con consejo genético.

DIAGNÓSTICO: Escolar con Hemofilia A moderada y artropatía de tobillo derecho.

COMENTARIO:

Paciente estable, sus secuelas de sangrado son mínimas ya que no limita la función, no amerita por el momento profilaxis farmacológica, sólo continuar con moderación de la actividad física y plan de rehabilitación. Serología viral negativa.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Nivel socioeconómico bajo, el padre es el que aporta dinero a la familia, ocupación jardinero, viven en casa rentada (vecindad), piso de cemento, paredes de tabique y techo de loza, cuenta con servicios intra y extradomiciliarios. El plan de manejo estará orientado a fomentar el tener familiares disponibles para donación altruista de sangre. Por otro lado se hará conciencia de la creación de un fondo familiar para solventar la adquisición de FVIII en caso de urgencia.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
 - b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
 - c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Se citará cada 4 a 6 meses dependiendo de la actividad hemorrágica que presente. Se solicitará biometría hemática, tiempos de coagulación, serología para HIV, Hepatitis B y C, Parvovirus b19 y CMV anualmente.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio 06

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Cuéllar Olivares Christian.

EDAD: 11 años.

REGISTRO: 706942.

DIRECCIÓN: Domicilio conocido, Soyatla, Mpio. Tianguistengo Hidalgo.

TELÉFONO: 43200.

NOMBRE DEL PADRE: Cuéllar Ávila Mateo.

NOMBRE DE LA MADRE: Olivares Chávez María Félix.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Cita de control.

ANTECEDENTES: Múltiples hematomas en extremidades inferiores. Fecha de diagnóstico en julio de 1993. Fractura diafisaria de cúbito y radio izquierdo y hematoma facial.

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Artropatía de codo derecho.

LABORATORIOS.

BH: Hb=13.8g/dl, hto=41%, leucocitos=8600/mm³, plaquetas=401000/mm³.

TTPa: 32.5 seg.

ACT. FVIII: 2.62%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.6mg%

TGO: 29 U/L

BD: 0.4mg%

TGP: 33 U/L

BT: 1mg%

DHL: 265 U/L

ALB: 4mg%

GLOB: 4.5mg%

PROT. TOTALES: 8.5mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.- Valorado previamente por fractura metafisiaria distal de radio y cúbito izquierdo. Actualmente limitación de la movilidad del codo izquierdo.

Rehabilitación.- Ejercicios de extensión y movilización de codo izquierdo.

Odontopediatría.- Caries grado II en órganos dentarios, candidato a rehabilitación dental.

Psicología.- Se solicitó interconsulta para seguimiento.

Genética.- Se dio valoración inicial con explicación de modo de herencia y probabilidad de transmitir la enfermedad a futuras generaciones.

DIAGNÓSTICO: Adolescente con Hemofilia A moderada y Artropatía de codo derecho.

COMENTARIO:

Paciente que no ha tenido buen control por parte de los familiares, ya que a pesar de ser moderado presenta secuelas de la enfermedad a nivel articular. Por el momento no

amrita profilaxis farmacológica, solo continuar con programa de rehabilitación establecido.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Nivel socioeconómico muy bajo, el padre es peón de campo, habitan padre, madre hermana y enfermo en un solo cuarto con piso de tierra y paredes de adobe, utilizan letrina. El paciente no ha presentado múltiples manifestaciones de sangrado, por lo que es posible atenderse por demanda de crioprecipitados fomentando en la familia la donación altruista. Se trabaja con los padres en el cuidado del paciente ya que a pesar de no ser muy sangrador, ha tenido traumatismos importantes llegando a la fractura.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Continuar con la rutina de terapia física y ejercicios propuestos:

Extensión y flexión de codo izquierdo de forma gentil, aumento de la fuerza en resto de extremidades.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Dieta balanceada (60% de carbohidratos, 30% de lípidos y 10% de proteínas).
- e) Ejercicios recomendados: Natación con esfuerzo leve.

Se darán pláticas de consejo genético:

- a) Explicación de la enfermedad en general.
- b) Modo de herencia de la enfermedad.
- c) Cálculo y explicación del porcentaje de que sus hijos(as) tengan hemofilia.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Citas de control cada 4 a 6 meses de acuerdo a frecuencia de hemorragias. Biometría hemática cada 6 meses. Tiempos de coagulación, serología para HIV, Hepatitis B y C, CMV y Parvovirus B19 cada año.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 07

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Ramírez Jandite César Andrés.

EDAD: 1 año 3 meses.

REGISTRO: 769151.

DIRECCIÓN: Calle Amosolí, Manzana #304, Lt. #, Col. Santa Elena, Chimalhuacán, Estado de México.

TELÉFONO: 80444561.

NOMBRE DEL PADRE:

NOMBRE DE LA MADRE:

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Revisión.

ANTECEDENTES: Tío materno con Hemofilia B.

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Ninguna.

LABORATORIOS.

BH: Hb=11.7g/dl, hto=36.7%, índices eritrocitarios bajos, leucocitos=11700/mm³, plaquetas=408000/mm³.

TTPa: 96 seg.

ACT. FVIII:

ACT. FIX: 1.5%

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.7mg%

TGO: 40 U/L.

BD: 0.2mg%

TGP: 36 U/L

BT: 0.9mg%

DHL: 310 U/L

ALB: 3.2mg%

GLOB: 3.7mg%

PROT. TOTALES: 6.9mg%

SEROLOGÍA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia - Clínicamente sano, sin secuelas en aparato locomotor.

Rehabilitación.- Se solicitó valoración.

Odontopediatría.- Clínicamente sano. Se sugiere mejorar aseo dental.

Psicología.- Se trabajaron aspectos de límites y explicación de la enfermedad.

Genética.- Se dio valoración inicial a su ingreso al hospital.

DIAGNÓSTICO: Lactante menor con Hemofilia B moderada.

COMENTARIO:

Se espera que este paciente no tenga problemas graves de sangrado ya que se ha observado que los pacientes con hemofilia B son menos sangradores. Este paciente no es candidato a profilaxis farmacológica, sin embargo se deberán reforzar los cuidados ya que en esta etapa la marcha puede ser inestable.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- b) Deambulación y actividades supervisadas.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Citas cada 4 a 6 meses con registro de talla y peso, así como habilidades ganadas en el desarrollo psicomotor. Biometría hemática y tiempos de coagulación anuales. Serología para HIV, Hepatitis B y C, CMV y Parvovirus B19 si se transfunde el paciente.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 08

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Reyna Martín Ricardo.

EDAD: 10 años.

REGISTRO: 772289.

DIRECCIÓN: Calle San Marcos Módulo C, Etapa 4, Edificio 5, Depto 101, Ecatepec Estado de México.

TELÉFONO: 51209037.

NOMBRE DEL PADRE: Reyna González Fausto.

NOMBRE DE LA MADRE: Marín Mendoza María Teresa.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Revisión.

ANTECEDENTES: Dos tíos y un primo maternos con Hemofilia A. Fecha de diagnóstico el 27 de diciembre del 2002.

CONDICIÓN CLÍNICA: Un solo evento de sangrado en su vida (gingivorragia) a su ingreso.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Ninguna.

LABORATORIOS.

BH: Hb=12.6g/dl, hto=37%, leucocitos=8700/mm³, plaquetas=230000/mm³.

TTPa: 49.8 seg.

ACT. FVIII: 9%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.3mg%

TGO: 33 U/L

BD: 0.1mg%

TGP: 40 U/L

BT: 0.4mg%

DHL: 220 U/L

ALB: 3.1mg%

GLOB: 4mg%

PROT. TOTALES: 7.1mg%

SEROLOGIA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia - Sin alteraciones musculoesqueléticas.

Rehabilitación - No amerita plan de rehabilitación.

Odontopediatria - Caries grado I, pendiente rehabilitación dental.

Psicología - Se realizó la prueba de WISC-RM con ejecución lenta y distracción. El test Gestáltico visomotor de Bender con dificultad en la elaboración de las figuras "A", "6", "7" y "8", edad equivalente a 7 años 11 meses. Pruebas grafoproyectivas mostraron ansiedad, rebeldía, impulsividad y agresividad. Se sugirió tratamiento con muestras continuas de apoyo y afecto.

Genética - Se dio consejo genético a su ingreso.

DIAGNÓSTICO: Escolar con Hemofilia A moderada.

COMENTARIO:

Paciente en buenas condiciones generales gracias al porcentaje de actividad de FVIII, por el momento no amerita tratamiento profiláctico. Se espera que el paciente sea un adulto funcional y competitivo.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

La familia está integrada por padre, madre y tres hijos incluyendo al enfermo, el medio socioeconómico es medio-bajo, habitan en departamento con 2 recámaras, sala y cocina. Cuentan con servicios intra y extradomiciliarios. El padre es taxista, por lo que es posible en este paciente tener un ahorro para usarse en caso de emergencia y proporcionar al paciente el liofilizado de FVIII.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Dieta balanceada (60% de carbohidratos, 30% de lípidos y 10% de proteínas).
- e) Ejercicios recomendados: Todos excepto los de contacto.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Cita de control cada 6 meses con BH y tiempos de coagulación anuales. Serología viral solo en caso de que inicie con transfusiones.

COMENTARIO:

El paciente por sus repetidos eventos de hemorragia intracraneana ameritó múltiples transfusiones de crioprecipitados y de liofilizado de FVIII, que de acuerdo a la literatura, lo anterior más predisposición genética así como mutaciones genéticas producen la aparición de inhibidores. El paciente deberá continuar con medidas especiales para evitar nuevos eventos hemorrágicos. Por presencia de inhibidor de alto título el paciente no es candidato a tratamiento profiláctico farmacológico. Por limitaciones económicas el paciente no es candidato a la aplicación del Modelo de Malmö.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Nivel socio económico medio-bajo; el padre es empleado de una pizzería, habitan en casa propia el padre, la madre, el enfermo y su hermano. Se ampliarán las redes de apoyo incluyéndolo en asociaciones altruistas ya que el paciente necesitará altas dosis de FVIII o en su defecto FEIBA o FVIIa que son mucho más caros. Por falta de recursos económicos no es posible integrar a protocolos de desensibilización como el de Malmö.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Ejercicios recomendados: Natación con esfuerzo leve.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Citas cada 4 a 6 meses con BH cada 6 meses. El título del inhibidor así como tiempos de coagulación se realizarán cada 90 días. Serología viral anual.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 10

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Granados Cabrera Leonardo.

EDAD: 3 años 1 mes.

REGISTRO: 765723.

DIRECCIÓN: Calle Clavellina, Manzana A17, lote 21, México D.F.

TELÉFONO: No tiene.

NOMBRE DEL PADRE: Granados Gutiérrez Alberto.

NOMBRE DE LA MADRE: Virginia Cabrera Reynoso.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Hemorragia intracraneana, Crisis convulsivas secundarias e Infección de vías aéreas superiores.

ANTECEDENTES: Fecha de diagnóstico en mayo del 2002. Hemartrosis de rodilla derecha (4), rodilla izquierda (5), codo derecho (2), tobillo derecho (2), hematoma de partes blandas (4), hemorragia de cavidad oral (1) y hemorragia intracraneana (1).

CONDICIÓN CLÍNICA: Estable.

SECUELAS DE LAS HEMORRAGIAS: Artropatía de rodilla izquierda.

LABORATORIOS.

BH: Hb=11.5g/dl, hto=34.3%, MCV=77fl, MCH=25pg, RDW=17,
leucocitos=8600/mm³, plaquetas=330000/mm³.

TTPa: 89.5 seg. ACT. FVIII: 10.4% ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.2mg% TGO: 26 U/L

BD: 0.3mg% TGP: 23 U/L

BT: 0.5mg% DHL: 223 U/L

ALB: 3.3mg% GLOB: 4.4mg% PROT. TOTALES: 7.7mg%

SEROLOGIA:

HIV: Negativo. HEPATITIS B: Negativo. HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo. PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.- Artropatía de rodilla izquierda, tratamiento: ejercicios por familiar de extensión y flexión.

Rehabilitación.- Manejo para evitar probable inmovilización y fortalecimiento muscular.

Odontopediatria.- Buena higiene oral, pigmentación por hierro.

Psicología.- Se trabajó con la madre para entendimiento de la enfermedad, proceso de separación u búsqueda de otros recursos de apoyo. Escala de maduración de Gesell evaluando 2 de las 4 áreas (lenguaje y personal social): Edad cronológica → 3 años 1 mes y 10 días. Coeficiente de desarrollo de las 2 áreas evaluadas=72.9%, déficit global=27.03%. Dx. Retraso moderado en el desarrollo. Plan: Estimulación temprana.

Genética.- Consejo genético y explicación de las probabilidades de heredar la enfermedad.

DIAGNÓSTICO: Preescolar con Hemofilia A leve y Artropatía de rodilla izquierda.

COMENTARIO:

Paciente con mal cuidado por parte de los padres ya que a pesar de que su actividad de FVIII lo cataloga dentro de las hemofilias leves, da la impresión de comportarse como grave (con múltiples eventos de sangrado así como hemorragia en SNC y artropatía de rodilla izquierda). El paciente por el momento estable, no amerita tratamiento profiláctico farmacológico pero si insistir en las medidas no farmacológicas.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Nivel socio económico bajo, los padres son comerciantes ambulantes sin ingreso fijo, habitan en vivienda prestada, convive con hermanos de 14, 12 y 3 años. Los recursos económicos no son suficientes para cubrir las necesidades básicas, por lo que se espera que el paciente no tenga acceso al tratamiento adecuado. Se trabajará en redes de apoyo para donación altruista, así como integración a asociaciones de apoyo.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Continuar con la rutina de terapia física y ejercicios propuestos:

Ejercicios de flexión y extensión, así como fortalecimiento muscular.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Dieta balanceada (60% de carbohidratos, 30% de lípidos y 10% de proteínas).

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Control por consulta externa cada 3 a 4 meses con BH y tiempos de coagulación anuales. Si el paciente necesita de una gran cantidad de transfusiones al año se deberá realizar serología viral cada 6 meses.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 11

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Sandoval Rocha Edgar Eduardo.

EDAD: 12 años.

REGISTRO: 712795.

DIRECCIÓN: Calle Dolores #115, Colonia Rancho Nuevo, Centro. Yautepec, Morelos.

TELÉFONO: 017353943085.

NOMBRE DEL PADRE: Sandoval López Hermenegildo.

NOMBRE DE LA MADRE: Rocha López Margarita Elizabeth.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA:

MOTIVO DE CONSULTA: Hemartrosis de rodilla derecha.

ANTECEDENTES: Fecha de diagnóstico el 26 de abril de 1994. El paciente ha tenido múltiples hemartrosis, siendo la mas afectada la de la rodilla derecha con mas de 26 episodios de hemorragia, siendo los últimos 5 episodios en agosto del 2004.

CONDICIÓN CLÍNICA: Paciente con secuelas importantes de sangrado articular el cual se ha hecho recurrente e incapacitante.

SECUELAS DE LA HEMORAGIA: Artropatía hemofílica de rodilla derecha.

LABORATORIOS.

BH: Hb=13g/dl, hto=38.4%, leucocitos=10200/mm³, plaquetas=304000/mm³, MCH=79 fL, MCH=27 pg.

TTPa: 89 seg.

ACT. FVIII: 2.3%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: 1.4%

BI: 0.3mg%

TGO: 21 U/L

BD: 0.2mg%

TGP: 27 U/L

BT: 0.5mg%

DHL: 219 U/L

ALB: 3.9mg%

GLOB: 4mg%

PROT. TOTALES: 7.9mg%

SEROLOGIA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.- Contractura en flexión 80° de rodilla izquierda que llega a 50° a la manipulación gentil. Se indicó fisioterapia.

Rehabilitación.- Continua en fase III de rehabilitación para mejorar arco de movilidad de rodilla derecha.

Odontopediatria.- Regular higiene bucal, hay presencia de sarro. Se dan recomendaciones para aseo dental.

Psicología.- Orientación a los padres para el cuidado de los enfermos.

Genética.- Consejo genético a su ingreso, explicando modo de herencia y probabilidad de transmisión de la enfermedad.

DIAGNÓSTICO: Adolescente con Hemofilia A grave con inhibidor circulante de bajo título y Artropatía hemofílica de rodilla derecha.

COMENTARIO:

El paciente por presentar inhibidor no es candidato a terapia profiláctica.

En algunas ocasiones el inhibidor cuando tiene bajo título, tiende a desaparecer cuando se encuentra sin exposición antigénica, por lo que el paciente será vigilado.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Es una familia nuclear completa en la que conviven el padre, la madre y los hermanos; cuentan con servicios intra y extradomiciliarios, sin embargo el nivel socioeconómico es bajo. Particularmente por tener dos enfermos hemofílicos, esta familia no ha tenido la oportunidad de tratamientos adecuados con liofilizado de FVIII; por otro lado es difícil el que se establezcan redes familiares para el apoyo transfusional. Se trabajará junto con trabajo social el incluirse en asociaciones altruistas para apoyo.

Tratamiento profiláctico NO farmacológico.

Continuar con la rutina de terapia física y ejercicios propuestos:

Flexión y extensión de rodilla derecha, ejercicios de natación leves, aumento de la fuerza en las 4 extremidades.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Dieta balanceada (60% de carbohidratos, 30% de lípidos y 10% de proteínas).
- e) Ejercicios recomendados: Natación con esfuerzo leve.

Se darán pláticas de consejo genético:

- a) Explicación de la enfermedad en general.
- b) Modo de herencia de la enfermedad.
- c) Cálculo y explicación del porcentaje de que sus hijos(as) tengan hemofilia.

Inmovilización de rodilla derecha y limitación de la actividad física.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Citas cada dos meses. Se solicitará serología para HIV, Hepatitis A, B y C cada 6 meses y serología para parvovirus B19 y CMV anuales. Controles de BH se realizarán cada 4 meses. Títulos de inhibidor cada 90 días.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Folio: 12

IDENTIFICACIÓN.

NOMBRE: Sandoval Rocha Pedro Ignacio.

EDAD: 13 años 3 meses.

REGISTRO: 701197.

DIRECCIÓN: Calle Dolores #115, Colonia Rancho Nuevo, Centro. Yautepec, Morelos.

TELÉFONO: 017353943085.

NOMBRE DEL PADRE: Sandoval López Hermenegildo.

NOMBRE DE LA MADRE: Rocha López Margarita Elizabeth.

VALORACIÓN HEMATOLÓGICA.

MOTIVO DE CONSULTA: Hemartrosis de codo izquierdo.

ANTECEDENTES: El paciente ha tenido múltiples hemartrosis, siendo la mas afectada la del codo izquierdo.

CONDICIÓN CLÍNICA: Secuelas importantes de sangrado articular el cual se ha hecho recurrente.

SECUELAS DE LA HEMORAGIA: Artropatía hemofílica del codo derecho.

LABORATORIOS.

BH: Hb=13.6g/dl, hto=40.6%, MCV=86 fl, MCH=28.8 pg, leucocitos=4500/mm³, plaquetas=280000.

TTPa: 68.3 seg.

ACT. FVIII: 1.7%

ACT. FIX:

TÍTULO DE INHIBIDOR: No detectable.

BI: 0.3mg%

TGO: 39 U/L

BD: 0.1mg%

TGP: 25 U/L

BT: 0.4mg%

DHL: 189 U/L

ALB: 4.2mg%

GLOB: 3.1mg%

PROT. TOTALES: 7.3mg%

SEROLOGIA:

HIV: Negativo.

HEPATITIS B: Negativo.

HEPATITIS C: Negativo.

CMV: Negativo.

PARVOVIRUS B19: Negativo.

VALORACIÓN POR OTROS SERVICIOS:

Ortopedia.- Arcos de movilidad de cuello normales, equimosis y dolor en rodilla derecha, tratamiento con fisioterapia y vendaje de algodón.

Rehabilitación.- Aumento de volumen de codo izquierdo con limitación a la extensión en <10° y flexión de 130°; resto de articulaciones normales. Se da plan de estiramiento gentil a tolerancia, flexión de codo izquierdo tratando de completar extensión.

Odontopediatria.- Extracción de OD 74 y 75 sin sangrado, se continuó con consultas de revisión.

Psicología.- Se trabajó con inquietudes que presenta el paciente en cuanto a su tratamiento y pronóstico.

Genética.- Se dio valoración inicial.

DIAGNÓSTICO: Adolescente con Hemofilia A grave y Artropatía hemofílica de codo derecho.

COMENTARIO:

El paciente al momento no es candidato a profilaxis farmacológica sin embargo se deberá llevar a cabo de forma estricta el plan propuesto por el servicio de rehabilitación para limitar el daño articular el cual en estos momentos es irreversible ya que tiene limitación en la movilidad de dicha articulación.

PLAN DE TRATAMIENTO PERSONALIZADO:

Estudio familiar y socioeconómico.

Es una familia nuclear completa en la que conviven el padre, la madre y los hermanos; cuentan con servicios intra y extradomiciliarios, sin embargo el nivel socioeconómico es bajo. Particularmente por tener dos enfermos hemofílicos, esta familia no ha tenido la oportunidad de tratamientos adecuados con liofilizado de FVIII; por otro lado es difícil el que se establezcan redes familiares para el apoyo transfusional. Se trabajará junto con trabajo social el incluirse en asociaciones altruistas para apoyo.

Tratamiento profiláctico:

NO farmacológico.

Continuar con la rutina de terapia física y ejercicios propuestos:

Estiramiento gentil a tolerancia, flexión de codo izquierdo tratando de completar extensión.

Se continúa con reforzamiento de medidas higiénico-dietéticas.

- a) Higiene dental con cepillado 3 veces al día, no comer entre comidas y citas periódicas por el servicio de dental.
- b) Limitación de las actividades de riesgo de sangrado o contacto.
- c) Evitar exposición a medicamentos que interfieran la agregación plaquetaria.
- d) Dieta balanceada (60% de carbohidratos, 30% de lípidos y 10% de proteínas).
- e) Ejercicios recomendados: Natación con esfuerzo leve.

Se darán pláticas de consejo genético:

- a) Explicación de la enfermedad en general.
- b) Modo de herencia de la enfermedad.
- c) Cálculo y explicación del porcentaje de que sus hijos(as) tengan hemofilia.

Inmovilización de rodilla derecha y limitación de la actividad física.

Hielo local y vendaje en casos de hemorragia.

Seguimiento.

Sus citas se darán cada 4 meses poniendo énfasis en su estado articular. Se solicitará serología para HIV, Hepatitis A, B y C cada 6 meses y serología para parvovirus B19 y CMV anuales. Controles de BH se realizarán cada 8 meses.

BIBLIOGRAFIA:

1. Katznelson JL.: Hemophilia, with special reference to the Talmud. *Heb Med J*, 1: 165, 1956.
2. Brinkhous KM.: A short history of hemophilia, with some comments on the word "hemophilia", *Hand Book of Hemophilia*, editado por KM Brinkhous, Elsevier, New York, 1975.
3. Roberts HR, et al.: Newer concepts of blood coagulation. *Haemophilia*, 4: 331, 1998.
4. Fay P.: Activation of factor VIII and mechanisms of cofactor action. *Blood Reviews*, 2004, 18: 1-15.
5. Bolton-Maggs P., Pasi J.: Haemophilias A and B. *The Lancet*, May 24 2003; 361: 1801-1809.
6. <http://www.kcl.ac.uk/ip/petergreen/haemBdatabase.html>
7. <http://europium.esc.mrc.ac.uk/usr/WWW/WebPages/main.dir/main.htm>
8. Tuddenham EGD, et al.: Haemophilia A: database of nucleotide substitutions, deletions, insertions and rearrangements of the FVIII gene. *Nucleic Acids Res*, 22: 4851, 1996.
9. Hoots K.: Considerations in pediatric patients with hemophilia. *Haematologica*, 2004; 89(s1): 20-25.
10. Saenko E., et al.: Molecular modifications in factor VIII concentrates produced from different plasma pools. *Thrombosis research*, 2001; 101: 501-511.
11. Evatt B., et al.: Predicting the long-term risk of HIV exposure by cryoprecipitate. *Haemophilia*, 2000; 6(s1): 128-132.
12. Björkman S., Berntorp E.: Pharmacokinetics of coagulation factors. *Clin. Pharmacokinet.*, 2001; 40(11): 815-832.
13. World Federation of Hemophilia: Key issues in treatment: Products and care. February 1997, no. 1.
14. Lessinger CA.: Use of prothrombin complex concentrates and activated prothrombin complex concentrates as prophylactic therapy in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia* 1999; 3 (Suppl. 5): 24-32.
15. Hoffman M.: A cell-based model of coagulation and the role of factor VIIa. *Blood reviews*, 2003; 17: s1-s5.
16. Saxon BR, et al.: Effective prophylaxis with daily recombinant factor VIIa (rFVIIa-Novoseven) in a child with high titre inhibitors and a target joint. *Thromb Haemost*, 2001; 86: 1126-7.
17. <http://www.haemophilia-forum.org>
18. Roberts J A.: The economic aspects of hepatitis C – implications for haemophilia. *Haemophilia*, 1999; 5: 402-409.
19. Beutler E, et al.: *Williams Hematology*. Sixth Edition, 2001, Ed. McGraw-Hill.
20. Kilcoyne RF, Nuss R. Radiological assessments of hemophilic arthropathy with emphasis on MRI findings. *Haemophilia* 2003; 9 (Suppl 1): 57-64.
21. Fischer K., et al.: Association between joint bleeds and Pettersson scores in severe haemophilia. *Acta Radiol* 2002; 43: 528-32.

22. World Federation of Hemophilia: Protocolos para el tratamiento de la hemofilia y la enfermedad de von Willebrand. Octubre de 1998, no. 14.
23. Negrier C., Charles R.: The treatment of bleeding in hemophilic patients with inhibitors with recombinant factor VIIa. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, 2000, 26(4): 407-412.
24. Astermark J.: Treatment of the bleeding inhibitor patient. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, 2003, 29(1): 77-85.
25. Shapiro A.: Recombinant factor VIIa in the treatment of bleeding in hemophilic children with inhibitors. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*, 2000, 26(4): 413-419.
26. Schulman S.: Continuous infusion of recombinant factor VIIa in monitoring and cost effectiveness. *Seminars in Thrombosis and Hemostasis*, 2000, 26(4): 421-425.
27. Caracao M., Aledort L.: Prophylactic factor replacement in hemophilia. *Blood Reviews*, 2004, 18: 101-113.
28. Manco-Jhonson M., et al.: Advances in care of children with hemophilia. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, 2003, 29(6): 585-594.
29. Petrini P.: What factors should influence the dosage and interval of prophylactic treatment in patients with severe haemophilia A and B? *Haemophilia* 2001; 7: 99-102.
30. Ljung R.: Paediatric care of the child with haemophilia. *Haemophilia* 2002; 8: 178-82.
31. Wight J, Paisley S, Knight C.: Immune tolerance induction in patients with haemophilia A with inhibitors: a systematic review. *Haemophilia* 2003; 9: 436-63.
32. Ingerslev J.: Efficacy and safety of recombinant factor VIIa in the prophylaxis of bleeding in various surgical procedures in hemophilic patients with factor VIII and factor IX inhibitors. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, 2000, 26(4): 425-432.
33. Hilgartner MW.: Current treatment of hemophilic arthropathy. *Curr opin Pediatr* 2002; 14: 46-9.
34. Pérez-Cuevas R., et al.: Análisis de la satisfacción del usuario y de la productividad de un modelo de atención primaria. *Septiembre-octubre*, 1994, 36(5)
35. Klinge J., et al.: Hemophilia A-From basic science to clinical practice. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, 2002; 28(3): 309-321.
36. Nathan D, et al.: Nathan and Oskis's, *Hematology of infancy and Childhood*. Sixth Edition, 2003, Ed. Saunders
37. Mariani G., et al.: Immune tolerance induction in hemophilia A: A review. *Seminars in thrombosis and hemostasis*, 2003, 29(1): 69-75.
38. Fijnvandraat K., et al.: Immunobiology of inhibitor development in hemophilia A. *Seminars of thrombosis and hemostasis*, 2003, 29(1) 61-68.
39. Freiburghaus C., et al.: Tolerance induction using the Malmö treatment model 1982-1995. *Haemophilia*, 1999; 5: 32-39.
40. Knight C., et al.: Economic modeling of different treatment strategies for haemophilia A with high-responding inhibitors. *Haemophilia*, 2003; 9: 521-540.
41. Brackmann H., et al.: Quality management and quality assurance in haemophilia care: a model at the Bonn haemophilia centre. *Haemophilia*, 2002; 8: 211-216.