

FACTORES ASOCIADOS A LOS EVENTOS HEMORRÁGICOS EN PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA QUE SE ENCUENTRAN DENTRO DEL PROGRAMA
DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO

YADIRA VALDERRAMA VARGAS

UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA

MAESTRÍA EN DOCENCIA E INVESTIGACIÓN UNIVERSITARIA

BOGOTÁ

JULIO DE 2015

FACTORES ASOCIADOS A LOS EVENTOS HEMORRÁGICOS EN PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA QUE SE ENCUENTRAN DENTRO DEL PROGRAMA
DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO

YADIRA VALDERRAMA VARGAS

Proyecto de Investigación para optar por el título de Magíster en Docencia e Investigación
Universitaria

Director

Doctor Franz Pardo Téllez

UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA

MAESTRÍA EN DOCENCIA E INVESTIGACIÓN UNIVERSITARIA

LÍNEA DE INVESTIGACIÓN CIENCIAS DE LA SALUD

BOGOTÁ

JULIO DE 2015

Nota de aceptación

Directora de la Maestría

Director del Proyecto

Bogotá, julio de 2015

“El verdadero viaje de descubrimiento
No consiste en buscar nuevos caminos,
Sino en tener nuevos ojos”

Marcel Proust

AGRADECIMIENTOS

A Dios que puso un camino frente a mí, me ha bendecido con salud, familia, trabajo y sueños por que luchar.

A mi esposo y mi hija, por su amor y apoyo incondicionales, por el tiempo que sacrificaron, porque a pesar del traspaso y las madrugadas, se mantuvieron constantes a mi lado dándome ánimo para continuar.

A mis padres y mi hermano, quienes a pesar de las distancias, siempre me escucharon y me alentaron para superar los obstáculos y afrontar los retos.

A la Dra. Adriana Linares, quien creyó en mí y me motivó a realizar este trabajo, compartiendo sin reparos su experiencia y conocimiento en todo momento.

Al Dr. Franz Pardo, por su orientación, amabilidad y respeto. Por su abnegada labor como docente procurando enseñar de la manera más asertiva.

A los pacientes y sus familias, pues me recibieron en sus domicilios y participaron con la mejor disposición e interés posibles. A la Clínica Infantil Colsubsidio, el equipo del Programa de Atención Integral en Hemofilia, quienes me apoyaron durante el desarrollo de esta investigación.

A todos, muchas gracias!!

TABLA DE CONTENIDO

RESUMEN	1
1 DESCRIPCIÓN DEL PROYECTO	4
1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	4
1.1.1 Pregunta de investigación	5
1.2 JUSTIFICACIÓN.....	5
1.3 ESTADO DEL ARTE.....	7
1.4 MARCO TEÓRICO.....	9
1.4.1 Hemofilia.	9
1.4.1.1 Definición	9
1.4.1.2 Historia.	9
1.4.1.3 Epidemiología.....	12
1.4.1.4 Fisiopatología	13
1.4.1.5 Clasificación	14
1.4.1.6 Definición Eventos hemorrágicos	15
1.4.1.7 Tratamiento.....	16
1.4.2 Factores de riesgo	19
1.4.2.1 Definición	19
1.4.2.2 Antecedentes.....	20
1.5 HIPÓTESIS.....	21
1.6 OBJETIVO GENERAL	22
1.7 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	22
1.8 METODOLOGÍA	22
1.8.1 Tipo de estudio.....	22
1.8.2 Población de estudio.	23
1.8.3 Recolección de la información.....	24
1.9 IDENTIFICACIÓN, DEFINICIÓN Y CATEGORIZACIÓN DE VARIABLES.....	25
1.9.1 Definición de variables.	25
1.9.2 Categorización de variables.	28

1.10	PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN.....	31
1.11	CRONOGRAMA	32
1.12	LIMITACIONES Y POSIBLES SESGOS.....	34
1.13	CONSIDERACIONES ÉTICAS	34
1.14	RESULTADOS/PRODUCTOS ESPERADOS Y POTENCIALES BENEFICIARIOS.....	36
1.14.1	Relacionados con la generación de conocimiento.	36
1.14.2	Conducentes al fortalecimiento de la capacidad científica nacional.	36
1.14.3	Dirigidos a la apropiación social del conocimiento.....	37
1.15	IMPACTOS ESPERADOS A PARTIR DEL USO DE LOS RESULTADOS	37
1.16	PRESUPUESTO.....	38
2	RESULTADOS.....	39
2.1	Variables biológicas	39
2.2	Variables sociales.....	44
2.3	Variables familiares.....	52
2.4	Relación de las variables biológicas, sociales y familiares con los eventos hemorrágicos.....	56
2.5	Factores concurrentes con la presentación de los eventos hemorrágicos.....	68
3	ANÁLISIS DE RESULTADOS	72
4	CONCLUSIONES	77
5	RECOMENDACIONES.....	80
6	REFERENCIAS.....	82
7	ANEXOS	85
7.1	Anexo 1	85
7.2	Anexo 2	86
7.3	Anexo 3	87
7.4	Anexo 4	88
7.5	Anexo 5	89

LISTADO DE CUADROS

Cuadro 1. <i>La distinta concepción en los conocimientos sobre la hemofilia antes y después de 1937.....</i>	11
Cuadro 2. <i>Clasificación según el porcentaje de actividad del factor VIII y IX.....</i>	14
Cuadro 3. <i>Protocolos de terapia de reemplazo de factor.....</i>	17
Cuadro 4.	25
<i>Definición de variables</i>	25
Cuadro 5.	28
<i>Categorización de variables</i>	28
Cuadro 6.	36
<i>Resultados relacionados con la generación del conocimiento.....</i>	36
Cuadro 8.	37
<i>Resultados dirigidos a la apropiación social del conocimiento</i>	37
Cuadro 9.	37
<i>Impactos esperados a partir del uso de los resultados.....</i>	37

LISTADO DE TABLAS

<i>Tabla 1. Distribución de pacientes, según severidad de la hemofilia y tipo de tratamiento</i>	42
<i>Tabla 2. Frecuencia de articulaciones afectadas</i>	43
<i>Tabla 3. Articulaciones afectadas en pacientes con artropatía</i>	43
<i>Tabla 4. Distribución de los niños, relación severidad y artropatía hemofílica</i>	44
<i>Tabla 5. Distribución de los niños, según estado nutricional</i>	44
<i>Tabla 6. Distribución de la población, según estrato socio económico</i>	45
<i>Tabla 7. Distribución de la población, según tenencia de la vivienda</i>	45
<i>Tabla 8. Distribución de la población, de acuerdo al nivel académico cursado</i>	48
<i>Tabla 9. Forma de traslado al colegio</i>	50
<i>Tabla 10. Distribución de pacientes, según jornada escolar</i>	50
<i>Tabla 11. Distribución de los pacientes, de acuerdo al deporte que practican</i>	51
<i>Tabla 12. Relación diagnóstico de psicología y función familiar</i>	53
<i>Tabla 13. Distribución de la población, según Cuidadores</i>	54
<i>Tabla 14. Tiempo de acompañamiento de los menores</i>	54
<i>Tabla 15. Nivel educativo de las madres de los menores</i>	54
<i>Tabla 16. Nivel educativo de los padres de los menores</i>	55
<i>Tabla 17. Ocupación de las madres de los menores</i>	55
<i>Tabla 18. Ocupación de los padres de los menores</i>	55
<i>Tabla 19. Tabla cruzada, Rangos de edad / evento hemorrágico</i>	58
<i>Tabla 20. Tabla cruzada, Clasificación de la hemofilia / evento hemorrágico</i>	58
<i>Tabla 21. Tabla cruzada, severidad de hemofilia / evento hemorrágico</i>	59
<i>Tabla 22. Tabla cruzada, Comorbilidad / evento hemorrágico</i>	59
<i>Tabla 23. Tabla cruzada, Artropatía hemofílica / evento hemorrágico</i>	59
<i>Tabla 24. Tabla cruzada, Artropatía hemofílica / evento hemorrágico</i>	60
<i>Tabla 25. Tabla cruzada, Estado nutricional / evento hemorrágico</i>	60
<i>Tabla 26. Tabla cruzada, Procedencia / evento hemorrágico</i>	61
<i>Tabla 27. Tabla cruzada, Estrato socio económico/ evento hemorrágico</i>	61
<i>Tabla 28. Tabla cruzada, tipo de colegio / evento hemorrágico</i>	61
<i>Tabla 29. Tabla cruzada, ubicación de colegio / evento hemorrágico</i>	62
<i>Tabla 30. Tabla cruzada, Jornada escolar / evento hemorrágico</i>	62
<i>Tabla 31. Tabla cruzada, Caracterización riesgo del colegio / evento hemorrágico</i>	62
<i>Tabla 32. Tabla cruzada, Forma de traslado al colegio / evento hemorrágico</i>	63
<i>Tabla 33. Tabla cruzada, Tiempo de traslado al colegio / evento hemorrágico</i>	63
<i>Tabla 34. Tabla cruzada, Caracterización del riesgo en el domicilio / evento hemorrágico</i>	63
<i>Tabla 35. Tabla cruzada, Índice de hacinamiento / evento hemorrágico</i>	64

<i>Tabla 36. Tabla cruzada, Actitudes de riesgo del paciente / evento hemorrágico</i>	<i>64</i>
<i>Tabla 37. Tabla cruzada, Deporte practicado por el paciente / evento hemorrágico</i>	<i>64</i>
<i>Tabla 38. Tabla cruzada, Disfunción familiar según instrumento Apgar / evento hemorrágico</i>	<i>65</i>
<i>Tabla 39. Tabla cruzada, Cuidador del paciente / evento hemorrágico</i>	<i>65</i>
<i>Tabla 40. Tabla cruzada, Tiempo de acompañamiento / evento hemorrágico</i>	<i>66</i>
<i>Tabla 41. Tabla cruzada, Nivel educativo del padre / evento hemorrágico</i>	<i>66</i>
<i>Tabla 42. Tabla cruzada, Nivel educativo de la madre / evento hemorrágico</i>	<i>66</i>
<i>Tabla 43. Tabla cruzada, Diagnóstico de psicología / evento hemorrágico</i>	<i>67</i>
<i>Tabla 44. Clasificación de los eventos hemorrágicos</i>	<i>70</i>
<i>Tabla 45. Localización anatómica de los eventos hemorrágicos</i>	<i>71</i>
<i>Tabla 46. Etología general de los sangrados</i>	<i>71</i>
<i>Tabla 47. Actividades realizadas al momento presentar los eventos hemorrágicos</i>	<i>71</i>

LISTADO DE FIGURAS

<i>Figura 1. Distribución de la población, según rangos de edad</i>	40
<i>.....</i>	41
<i>Figura 2. Distribución de la población, según el tipo de hemofilia</i>	41
<i>Figura 3. Distribución de la población, según severidad de la hemofilia</i>	41
Figura 4. Distribución de la población, según presencia de artropatía hemofílica.....	43
Figura 5. Distribución de la población según procedencia.....	45
Figura 6. Distribución de la población según índice de hacinamiento	46
Figura 8. Caracterización del riesgo en domicilios.....	47
Figura 9. Distribución tipo de colegios de la población.....	48
Figura 10. Caracterización del riesgo de colegios de la población	49
Figura 11. Distribución de la población, de acuerdo al tiempo de traslado al colegio	50
Figura 12. Percepción de los padres sobre las actitudes de riesgo de los menores.....	51
Figura 13. Distribución de la población, según el tipo de familia	52
Figura 14. Distribución de la población, según función familiar.....	53
Figura 15. Distribución de la población, según la presencia de eventos hemorrágicos	56
Figura 17. Distribución de los eventos hemorrágicos de acuerdo al mes de presentación	68
Figura 18. Distribución de los eventos hemorrágicos de acuerdo al día de la semana en que se presentan.....	69
Figura 19. Distribución de los eventos hemorrágicos de acuerdo a la época del año en que se presentan.....	70

LISTA DE ANEXOS

7.1	Anexo 1	85
7.2	Anexo 2.....	86
7.3	Anexo 3.....	87
7.4	Anexo 4.....	88
7.5	Anexo 5.....	89

RESUMEN

Teniendo en cuenta el impacto físico, psicológico, social y económico que se presenta en los pacientes menores de edad con diagnóstico de hemofilia, cuando hay un evento hemorrágico, surge el interés por investigar cuales son los factores asociados a los episodios de sangrado en esta población y se realiza la presente investigación, cuyo objetivo es identificar los posibles factores biológicos, sociales y familiares asociados a los episodios hemorrágicos en pacientes hemofílicos vinculados al Programa de Atención Integral de la IPS Colsubsidio.

Se realizó un estudio de tipo descriptivo prospectivo con relación de variables, mediante la realización de visitas de campo y la aplicación de cuestionarios y entrevistas a los pacientes menores de edad y sus familias, que se encontraban vinculados al programa, con diagnóstico confirmado de hemofilia en tratamiento de profilaxis y a demanda, con el respectivo consentimiento de los mismos según lo estipulado en la resolución 008430 de 1993 y autorización del comité de ética y representante legal de la institución.

En total se incluyeron 51 pacientes y se observaron durante el periodo comprendido entre mayo y diciembre del 2014. Se aplicó a todos los participantes un primer formulario que contenía las variables biológicas, sociales y familiares que se consideraron posibles factores de riesgo cuando se presentaban eventos hemorrágicos y se aplicó un segundo cuestionario, en el cual se caracterizaban las variables concurrentes del evento.

Al finalizar el periodo de observación e iniciar la tabulación de los datos, se dividió al grupo entre los que presentaban eventos hemorrágicos y los que no, con el fin de realizar tablas de contingencia e identificar asociaciones entre las variables. Igualmente se tabuló la información demográfica obtenida y la relacionada con las características de la presentación de los sangrados.

Dentro de los resultados más destacados, se encuentra la descripción de la población, en cuanto a sus características demográficas. El 35% de la población (18 pacientes) no presentó eventos hemorrágicos, entre los cuales se encuentran 3 pacientes con hemofilia severa, 9 moderada y 6 leve, lo cual nos indica, que a pesar de la condición clínica es posible no tener sangrados.

Los eventos hemorrágicos tienen una mayor presentación en los días escolares, en los domicilios y en los primeros días de la semana. Los meses con mayor incidencia son junio, agosto y diciembre. La principal causa de evento hemorrágico es el trauma (83%), relacionada principalmente con golpes contra superficies (22%), los juegos propios de la infancia y actividades cotidianas (20%)

El evento hemorrágico más frecuente es la hemartrosis (44%), el sitio anatómico más afectado son los codos, en el 22% de los casos, seguido por los hematomas en tejidos blandos (21%).

No se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre las variables estudiadas y los eventos hemorrágicos, no obstante, de acuerdo a los resultados de esta investigación se recomienda ampliar el estudio a nivel multicéntrico, socializar los resultados con pacientes, directivas, miembros del equipo interdisciplinario y aseguradores, con el fin de establecer estrategias de prevención y generar acciones que favorezcan la calidad de vida de estos pacientes.

1 DESCRIPCIÓN DEL PROYECTO

1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La IPS Colsubsidio cuenta con un programa de atención integral para pacientes con hemofilia, el programa es de atención interdisciplinaria e incluye pacientes en tratamiento de profilaxis y a demanda. En los pacientes menores de edad, se ha observado la presencia de eventos hemorrágicos de diferente etiología y severidad, se buscó con esta investigación, en lo posible, conocer los factores asociados con dichos eventos.

Durante el año 2013, se presentaron diversos eventos hemorrágicos, los cuales requirieron tratamiento farmacológico y atención interdisciplinaria, en ámbito domiciliario y otros hospitalarios. La mayoría generaron ausentismo escolar y alteraciones en el curso normal de la vida de estos pacientes, lo que lleva a realizarse la siguiente pregunta de investigación:

1.1.1 Pregunta de investigación

¿Cuáles son los factores posiblemente asociados a los eventos hemorrágicos en pacientes con diagnóstico de hemofilia A y B, que se encuentran en tratamiento de profilaxis y a demanda, vinculados al Programa de Atención Integral de Hemofilia de la Clínica Infantil Colsubsidio?

1.2 JUSTIFICACIÓN

La presencia de eventos hemorrágicos en pacientes con diagnóstico de hemofilia es inherente a su condición, y estos episodios afectan, desde diferentes esferas, la calidad de vida de los pacientes. Desde la perspectiva humanista se distinguen tres esferas y dos sustratos en cada hombre y mujer: Las esferas fisiológica-instintiva, afectiva-sentimental e intelectual; y los sustratos de soporte físico (necesidades económicas y materiales) e inserción social. (Villalobos, 2013)

En primer lugar, la esfera fisiológica o biológica es la más afectada, pues las consecuencias de la enfermedad se manifiestan visiblemente en los pacientes con enfermedad severa, la artropatía hemofílica, es la complicación más frecuente cuando se presentan hemartrosis a repetición, desarrolla limitación del movimiento y disminuye la independencia del individuo. Otras complicaciones hemorrágicas secundarias a traumatismos o procedimientos quirúrgicos requeridos, de acuerdo a la zona anatómica afectada, pueden tener implicaciones funcionales en este grupo de pacientes.

La esfera afectiva- emocional también se ve alterada, esta es una patología que hasta el momento no tiene cura y condiciona al paciente a sentirse indefenso, generando diversidad de temores y sentimientos en todo el grupo familiar. La falta de estabilidad emocional -afectiva disminuye las posibilidades para la adecuada inserción social y las dificultades económicas son otro factor que puede limitar la satisfacción de las necesidades del individuo.

La hemofilia no solo afecta las finanzas familiares, tiene un alto impacto económico para el sistema de salud de un país, en Colombia, esta patología se encuentra clasificada dentro de las enfermedades de alto costo. En países desarrollados se considera que los costos en el cuidado de pacientes con hemofilia en tratamiento de profilaxis, sobrepasan 2-3 veces los recursos disponibles para un paciente promedio, en otros estudios esta diferencia es 20-30 veces mayor, en Alemania el costo anual promedio para el tratamiento de un paciente en profilaxis oscila entre 40000 y 120000 euros. (Jhonson & Zhou, 2011)

Este impacto económico es mayor, cuando los pacientes tienen eventos hemorrágicos frecuentes, que requieran tratamientos prolongados, hospitalizaciones y que puedan generar algún tipo de discapacidad temporal o permanente.

Los eventos hemorrágicos presentados durante el año 2013 en el Programa de Atención Integral de Hemofilia de la Clínica Infantil Colsubsidio generaron ausentismo escolar, dificultades en el ritmo de vida de las familias, aumento en los controles y las valoraciones interdisciplinarias, dando como consecuencia un aumento circunstancial en los costos, tanto para la familia como para los aseguradores.

Estas situaciones podrían reducirse identificando los factores asociados a los episodios de sangrado recurrentes, pues se orientarían de una forma más asertiva las actividades de un programa de atención integral, mejoraría la calidad en la atención de los pacientes y permitiría establecer estrategias para minimizar o controlar dichos factores.

1.3 ESTADO DEL ARTE

Se ha escrito ampliamente sobre los eventos hemorrágicos, localización y tratamiento, pero las publicaciones sobre los factores asociados a dichos eventos son limitadas y en Colombia no existen estudios que aborden el tema. Uno de los estudios relacionados es “Trends in bleeding patterns during prophylaxis for severe haemophilia: Observations from a series of prospective clinical trials” en el que se identifican factores internos y externos relacionados con los sangrados en 145 niños, adolescentes y adultos en tratamiento profiláctico, vinculados a algunos centros en USA, Canadá y Europa. Dentro de los factores internos se estudiaron el nivel de actividad de factor, y aspectos relacionados con la administración de los factores de coagulación, los factores externos fueron, el estado muscular y la actividad física, que pueden depender de la edad y la estación del año. (Fischer, Collins, Bjorkman, & Blanchette, 2011).

Se encuentran algunos estudios en Latinoamérica, como el realizado en el Hospital Roberto del Río en Chile, en el que se describe la frecuencia de episodios de hemartrosis en niños y adolescentes hemofílicos y su probable relación con la actividad, el tipo de tratamiento indicado y la severidad de la patología, cuyo objetivo era conocer el número de episodios de hemartrosis que presentan los niños y adolescentes hemofílicos y su relación con el tipo de actividad, grado de severidad de la hemofilia y cumplimiento del tratamiento. (Aguirre & Rodríguez, 1998).

En el Instituto Hematológico de Occidente-Banco de Sangre del Estado Zulia en la ciudad de Maracaibo, estudiantes de la facultad de medicina de la universidad de Zulia aplicaron a un grupo de 34 pacientes hemofílicos la encuesta conocida como ESMD (Encuesta de Salud Mental «Domingo») diseñada para realizar una evaluación de la salud mental en la población infantil, este estudio describe tres tipos de riesgos psicosociales en el niño con hemofilia: riesgos personales, familiares y socio-educativos, y los asocia con los patrones mentales patológicos encontrados en los pacientes (Sarmiento, et.al.,2006).

Durante el periodo 2005-2006, el Dr. Hugo Rojas Contreras, de la universidad Veracruzana, evaluó la funcionalidad familiar en pacientes con hemofilia, aplicando las herramientas de apgar familiar y FACES III (Family Adaptability and Cohesion Evaluation Scale) a 15 pacientes atendidos en el Hospital General Regional-1 de Orizaba Veracruz, en un estudio descriptivo, observacional y transversal que detallaba la funcionabilidad de las familias y las situaciones de estrés familiar cuando se convive con pacientes que tienen esta enfermedad. (Contreras, 2007).

Finalmente, en la revista del Hospital psiquiátrico de la Habana, en 1992, se publican los resultados de una investigación exploratoria realizada a 28 pacientes con diagnóstico de hemofilia del Hospital Pediátrico de Santa Clara, en donde se les evaluó con la Historia Social Psiquiátrica, un estudio psicológico y la entrevista psiquiátrica, con el fin de identificar los aspectos psicosociales del niño hemofílico. (Muro, Diaz, Martinez &Vergara,1992).

1.4 MARCO TEÓRICO

1.4.1 Hemofilia.

1.4.1.1 Definición

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) (en el caso de la hemofilia A) o del factor IX (FIX) (en el caso de la hemofilia B). (Federación Mundial de la hemofilia, 2012)

1.4.1.2 Historia.

La hemofilia es considerada una de las enfermedades más antiguas de la historia y en sus antecedentes se encuentran diversidad de datos y registros en los que se describen algunas causas y curas posibles, diferentes denominaciones de la enfermedad, personalidades que la padecieron y reglamentaciones específicas dirigidas a los pacientes diagnosticados con esta patología.

Los primeros escritos acerca de hemofilia se encuentran en algunos tratados de origen judío, como describe Liras Martín (2008) en su artículo sobre historia de la hemofilia, alrededor del siglo V D.C, en el talmud babilónico se establecen algunas reglas relacionadas con la práctica de la circuncisión a niños cuyos hermanos mayores habían muerto posterior a este ritual, es así como describen las primeras relaciones de la enfermedad con el parentesco materno.

Cuando se habla de la historia de la hemofilia, es imprescindible mencionar a la reina Victoria de Inglaterra, en cuya descendencia se encuentran un total de 11 varones hemofílicos más uno o dos posibles afectados, 7 portadoras obligadas y 76 posibles portadoras. (Rubio, 2000) Es en esta etapa cuando se le denomina “enfermedad de la realeza” pues se ven involucradas las

monarquías de Inglaterra, Prusia, España y Rusia. En el año 2009 se descubrió que el tipo de hemofilia en esta familia era hemofilia B (Tuddenham, 2001, págs. 1773-1779)

No obstante la nefasta influencia sobre los acontecimientos políticos de los países en cuya realeza se manifestó la enfermedad, se considera que esta situación particular también influyó de forma positiva la investigación científica de la época, puesto que los reyes traían a los mejores médicos y especialistas para buscar un tratamiento al padecimiento de sus hijos, hecho que permitió, se precipitaran los acontecimientos que llevaron a encontrar la etiología de esta patología.

Es así como luego de diferentes estudios y teorías, en 1937 Patek y Taylor logran identificar una proteína que corregía el defecto de coagulación de los pacientes hemofílicos (Martin, 2008), a la cual denominan “globulina antihemofílica humana” y se identifica claramente la causa de las hemorragias en los pacientes con esta patología determinando en 1938 que el tratamiento indicado es la transfusión sanguínea.

Este descubrimiento provoca un cambio radical en cuanto a los conocimientos concebidos sobre la hemofilia por toda la comunidad médica y permite la generación de tratamientos cada vez más efectivos que permitieron prolongar la expectativa de vida de estos pacientes.

En el cuadro 1 se observan de forma resumida las diferencias en las concepciones acerca de la enfermedad antes y después de los estudios realizados por Patek y Taylor:

Cuadro 1. *La distinta concepción en los conocimientos sobre la hemofilia antes y después de 1937*

	AÑO 1922	AÑO 2008
Clasificación de la enfermedad	Hemodistrofia endocrina	Coagulopatía congénita que cursa con deficiencia de factor VIII (hemofilia A) o de factor IX (hemofilia B)
Definición	Estado hemorrágico transmitido por la mujer y padecido por el varón, según las leyes de Grandidier.	Enfermedad ligada al cromosoma X, recesiva, transmitida por las mujeres y padecida por los varones. Se da la situación de portadoras obligadas (las hijas de hemofílicos y mujer sana)
Patogenia	Fragilidad del endotelio por deficiencia en la actividad tromboquinasa por lesión sifilítica del endotelio	Mutaciones en los genes que codifican las proteínas de la coagulación, los factores VIII y IX.
Mecanismo de acción	¿?	Los factores que se sintetizan en el hígado, activan, por su acción proteásica, la cascada de la coagulación sanguínea para amplificar la señal de emergencia provocada por una herida.
Clínica	Pequeñas hemorragias que pueden conducir a la muerte. Se distingue "la gran hemofilia de los franceses" o grave, la hemofilia localizada como la renal y la hemofilia glosítica en mucosas. Artropatías en rodillas que no dejan secuelas.	Se dan tres grados de severidad según los niveles de factores en plasma: Grave (>1%), moderado (1-5%) y leve (5-30%). Se observan equimosis, hemorragias gingivales, hemartrosis, epistaxis y hematurias. Secuelas invalidantes en las articulaciones mayores
Esperanza de vida	10 a 20 años	65 a 70 años
Tratamiento	Extracto de bromuro de clara de huevo. Harina de cacahuete. Veneno de serpiente. Transfusión de sangre de personas esplenectomizadas.	Infusión de factores plasmáticos o recombinantes exógenos. Cirugía y rehabilitación fisioterapéutica. Futuros protocolos de terapia génica.

Nota: Fuente: Martín, A. L. (2008). *Federación española de la hemofilia*. Recuperado el 24 de octubre de 2013, de <http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/historia-de-la-enfermedad/historia-de-la-enfermedad-por-antonio-liras-martin.html?pag=1>

1.4.1.3 Epidemiología

Los datos estadísticos de prevalencia e incidencia de la hemofilia surgen de los sondeos realizados anualmente por la Federación Mundial de hemofilia, a pesar de las limitaciones encontradas para lograr un adecuado censo, se estima que la cantidad de personas con hemofilia en el mundo es de aproximadamente 400.000 individuos. (Stonebraker JS, 2010)

La frecuencia estimada es de aproximadamente 1 caso por cada 10.000 nacimientos y se encuentra que la hemofilia A tiene mayor frecuencia que la hemofilia B, representa entre el 80% y 85% de la población total con hemofilia. (Federación Mundial de la hemofilia, 2012)

Según el sondeo anual de la federación mundial de hemofilia para el año 2010 había en Colombia 1915 pacientes (World Federation of Hemophilia, 2011), no obstante, "las cifras sobre el número de pacientes en el país es incierta porque no existe un censo oficial, ya que los afiliados a la liga son voluntarios y hay regiones en Colombia de las que no se tiene ninguna información", (EL PAIS, 2008) existe entonces, un subregistro y la cifra podría ascender hasta 3000 personas con esta patología en el país.

En el programa de hemofilia de Colsubsidio se encuentra que la población pediátrica se distribuye de la siguiente forma: El 82% de los pacientes tienen deficiencia del factor VIII y 18% tienen deficiencia del factor IX, en tratamiento de profilaxis se encuentran el 48%, cifra que incluye a todos los pacientes con clasificación de hemofilia severa y algunos pacientes con hemofilia moderada que presentan comportamiento hemorrágico, el otro 52%, corresponde a los

pacientes que reciben factor antihemofílico a demanda, es decir, cada vez que se presenta un episodio hemorrágico.

1.4.1.4 Fisiopatología

Se define hemostasia como el proceso fisiológico por medio del cual nuestro organismo evita que se pierda sangre al momento de presentar una herida o lesión, intervienen diferentes elementos como son las plaquetas, la fibrina, la trombina y los factores de coagulación, entre otros. (Aramburu, 2010)

El proceso se encuentra dividido en dos etapas, denominadas hemostasia primaria y hemostasia secundaria. En la hemostasia primaria se presentan el espasmo vascular, conocido como vasoconstricción, y la fase plaquetaria en la que se forma el tapón plaquetario.

La hemostasia secundaria, también conocida como la fase de los factores de coagulación, tiene como objetivo la formación de trombina para convertir Fibrinógeno en Fibrina y reforzar el tapón plaquetario. Este proceso por medio del que se forma la trombina, se describe en la teoría celular de la coagulación (Baute, Alfonso, Salabert, Julio, & Zamora, 2011) la cual distribuye este conjunto de fenómenos en tres fases: Iniciación, amplificación y propagación.

El factor VIII de coagulación es activado en la fase de amplificación, en la cual se adhiere a la superficie plaquetaria, desde allí, favorece la generación de grandes cantidades de trombina, al actuar conjuntamente con los factores IX, X, el calcio y fosfolípidos (Paramo J.A, 2009); en

los pacientes con diagnóstico de hemofilia, los factores VIII y IX, se encuentran deficientes a nivel plasmático evitando así la formación normal de trombina y posteriormente del coagulo de fibrina requerido para una adecuada hemostasia.

1.4.1.5 Clasificación

Cuadro 2. Clasificación según el porcentaje de actividad del factor VIII y IX

HEMOFILIA SEVERA	HEMOFILIA MODERADA	HEMOFILIA LEVE
<1% del valor normal Hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos, en especial ante la ausencia de alteración hemostática identificable.	Entre el 1% al 5% del valor normal Hemorragias espontáneas ocasionales; hemorragias prolongadas ante traumatismos o cirugías menores.	De 5% a <40% del valor normal Hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes. Las hemorragias espontáneas son poco frecuentes.

Nota: Fuente: Adaptado de Federación mundial de hemofilia. (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia (2° edición)*. Montreal, Quebec.:Blackwell Publishing ltd

1.4.1.6 Definición Eventos hemorrágicos

Las manifestaciones clínicas de la hemofilia son los episodios hemorrágicos, los cuales pueden clasificarse de acuerdo a su localización en graves: cuando se presentan en articulaciones, músculos o mucosas de boca, nariz o sistema genito urinario. Y en sangrados que ponen en riesgo la vida, como son los intracraneales, de cuello o gastrointestinales. (Federación Mundial de la hemofilia, 2012)

Es frecuente que también se presenten sangrados menores como epistaxis, hematomas o equimosis, especialmente en extremidades, los cuales generalmente se controlan con medios físicos y no alteran el curso normal de la vida del paciente. En términos generales, se puede decir que los eventos hemorrágicos son aquellos que modifican en forma circunstancial la normalidad en la vida del paciente, pues generan incapacidad para continuar con sus labores cotidianas, requieren de asistencia médica y es necesaria la administración de tratamiento específico para su adecuado control.

Dentro de los episodios hemorrágicos más frecuentes se encuentran las hemartrosis, que son hemorragias internas que afectan las articulaciones, los síntomas iniciales referidos por los pacientes son sensación de molestia, calor local y burbujeo en la articulación afectada, posteriormente se presenta aumento en el tamaño de la articulación, limitación para el movimiento, calor local y dolor.

Los sangrados musculares se caracterizan igualmente por el dolor y la limitación del movimiento de acuerdo a la región afectada, tienen un alto riesgo de complicaciones, como son

las contracturas permanentes, los re sangrados y los pseudotumores ((Federación Mundial de la hemofilia, 2012, pag. 49), también existe el riesgo de presentar síndrome compartimental, es por esto que requieren una estrecha observación clínica y la administración de factor antihemofílico de forma intrahospitalaria.

Los sangrados en la cavidad oral pueden estar relacionados con condiciones de salud oral deficientes, traumas o con los cambios en la dentición, característicos de la primera infancia, en algunas ocasiones son de difícil control teniendo en cuenta la alta vascularización y movilidad de esta área, generalmente, requieren administración de factor y agentes locales que contribuyan al control del sangrado.

Los sangrados en tejidos blandos, son sangrados localizados en el tejido celular subcutáneo, en pacientes con hemofilia severa suelen ser de origen espontáneo, y generalmente no requieren administración de factor, pues ceden con la aplicación de medidas locales. El trauma craneo encefálico, es considerado una urgencia vital, requiere atención inmediata y la administración de factor antihemofílico es una prioridad, por encima de la realización de otras actividades, como la toma de paraclínicos o procesos administrativos (Federación Mundial de la hemofilia, 2012, pag. 50)

1.4.1.7 Tratamiento

Actualmente no existe ningún tratamiento curativo para la condición de hemofilia, como descubrieron en sus estudios Patek y Taylor la etiología se encuentra en la deficiencia de uno de los factores de coagulación, es así como, hasta la fecha, el tratamiento consiste en reemplazarlo

por medio de transfusiones sanguíneas, crioprecipitados o concentrados de factor, según la condición del paciente y los recursos con los que cuente cada país.

Posterior a la creación de los concentrados de factor, durante los años 50, y luego de múltiples estudios en los que se evidenció la seguridad y efectividad de estos medicamentos, la terapia de reemplazo de factor con concentrados es considerada el estándar de tratamiento, recomendación 195 del MASAC (Consejo asesor científico y médico de la fundación nacional de la hemofilia de EEUU) y en la guías de tratamiento del UDHCDO (organización de directores de centros de hemofilia del Reino Unido). (Fundación de la hemofilia, 2011)

La terapia de reemplazo con concentrados de factor, consiste en la administración por vía intravenosa del factor de la coagulación que se encuentre deficiente en el paciente, en los casos de hemofilia A, se administra factor VIII y en la hemofilia B, factor IX. De acuerdo a la severidad y las condiciones del individuo se establece un protocolo para la administración, como se describe en la tabla 3:

Cuadro 3. *Protocolos de terapia de reemplazo de factor*

PROTOCOLO	DEFINICIÓN
Tratamiento por episodios (“a demanda”)	Tratamiento que se aplica cuando hay evidencia clínica de una hemorragia.

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

* Tratamiento regular continuo: Se define como la intención de aplicar un tratamiento durante 52 semanas por año y recibir un mínimo de infusiones con una frecuencia definida a priori durante por lo menos 45 semanas (85%) del año en consideración.

** Articulaciones grandes = tobillos, rodillas, caderas, codos y hombros.

Nota: Fuente: Federación mundial de hemofilia. (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia* (2° edición). Montreal, Quebec.:Blackwell Publishing ltd

Para minimizar las complicaciones derivadas de los episodios hemorrágicos, favorecer la rehabilitación y el tratamiento integral de esta patología se crearon, desde 1975, los centros de atención integral en hemofilia, conformados por un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud que poseen la experiencia y capacidad de brindar un cuidado óptimo al paciente y su familia. (Federación Mundial de la hemofilia, 2012)

Los beneficios de los centros integrales de atención en hemofilia son innumerables y se encuentran determinados por la mejoría en la calidad de vida de los usuarios, como nos confirma un informe de la federación mundial de hemofilia:

Estudios realizados en Estados Unidos demostraron que la tasa de mortandad de pacientes con hemofilia que son atendidos fuera del entorno del equipo de cuidados multidisciplinarios de un CTH se incrementa en 70 por ciento y que la tasa de hospitalización es 40 por ciento mayor, aun cuando los pacientes se encuentran bajo el cuidado de un hematólogo. (Federación mundial de hemofilia, 2004, pág. 16)

1.4.2 Factores de riesgo

1.4.2.1 Definición

La organización mundial de la salud define factor de riesgo como “cualquier rasgo, característica o exposición de un individuo que aumente su probabilidad de sufrir una enfermedad o lesión” (OMS, 2015).

1.4.2.2 Antecedentes

Desde el siglo XIX se ha identificado una fuerte relación de las condiciones de vida de las personas y su estado de salud, surgiendo así la salud pública y la epidemiología. No obstante, a pesar de los hallazgos obtenidos, desde este siglo se implanta el modelo higienista en Europa y EEUU, que promueve una visión unicausal de las enfermedades, centrándose en los aspectos exclusivamente biológicos (Álvarez, 2009, págs. 69-79). Es así, como los sistemas de salud le dan prioridad a la atención de la enfermedad, por encima de las estrategias de promoción de la salud y prevención.

Es en el año 2004, cuando la OMS lanza la directriz de trabajar sobre los determinantes sociales y económicos de la salud. Buscando ampliar el conocimiento científico acumulado en relación con las causas últimas o estructurales de los problemas de salud (Irwin et al., 2006), y se retoma el estudio de los factores relacionados con la calidad de vida y su relación con la enfermedad.

El análisis de los factores de riesgo para diferentes enfermedades, es en la actualidad, uno de los principales tópicos de investigación a nivel mundial, se buscan constantemente las relaciones de diversos factores con enfermedades de alto impacto como la obesidad, la enfermedad coronaria e inclusive el cáncer.

Entre los estudios mencionados en el estado del arte se encuentran diversos factores de riesgo, los cuales fueron contemplados al momento de elaborar los formularios con las variables biológicas, familiares y sociales, como son: La severidad de la hemofilia, la edad, la época del año, la actividad física, la funcionalidad familiar y los aspectos psicológicos del niño hemofílico.

Por otro lado, se adicionaron otros factores, que desde la experiencia clínica y otros datos de la literatura, pueden tener relación con la presentación de los eventos hemorrágicos en los pacientes con hemofilia, entre otros encontramos: El estado nutricional, la presencia de comorbilidades, la edad de inicio del tratamiento, el nivel educativo de padres y pacientes, el tipo de familia y la caracterización de riesgo en colegios y domicilios. Las características de cada factor de riesgo y las condiciones para su valoración se encuentran en el capítulo de identificación, definición y categorización de variables.

1.5 HIPÓTESIS

Factores biológicos, sociales y familiares se relacionan con la ocurrencia de eventos hemorrágicos en pacientes hemofílicos vinculados a un programa de atención integral.

1.6 OBJETIVO GENERAL

Identificar los posibles factores biológicos, sociales y familiares asociados a los episodios hemorrágicos en pacientes hemofílicos vinculados al programa de atención integral de la IPS Colsubsidio.

1.7 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Describir a la población de estudio según sus características sociales, familiares y biológicas.
2. Distribuir los eventos hemorrágicos según las características de su ocurrencia
3. Identificar las recomendaciones que se deriven del análisis anterior para prevenir la ocurrencia de los eventos hemorrágicos en pacientes hemofílicos.

1.8 METODOLOGÍA

1.8.1 Tipo de estudio.

Se trata de un estudio descriptivo prospectivo con relación de variables.

1.8.2 Población de estudio.

La población de estudio corresponde a pacientes con diagnóstico de hemofilia, menores de 18 años que se encontraban en tratamiento profiláctico o a demanda en el periodo comprendido entre mayo y diciembre de 2014, atendidos en el programa de atención integral de hemofilia de la IPS Colsubsidio.

Se aplicaron los siguientes criterios para su inclusión en el estudio:

- Diagnóstico confirmado de hemofilia A o B
- Pacientes vinculados al programa de hemofilia por aseguramiento.
- Consentimiento informado firmado por los tutores de cada paciente y el asentimiento firmado para los mayores de 6 años.

Para el análisis de resultados, los pacientes fueron divididos en dos grupos, uno constituido por aquellos que presentaron eventos hemorrágicos y otro por pacientes que no presentaron. Posteriormente fueron comparados en las variables biológicas, sociales y familiares y se aplicaron las pruebas de significancia estadística para identificar los posibles factores asociados a los eventos hemorrágicos.

1.8.3 Recolección de la información.

En primera instancia, se obtuvo el consentimiento informado de los padres de los pacientes y el asentimiento informado de los mayores de 6 años, fueron excluidos 3 pacientes por no consecución completa de los datos de los formularios y falta del consentimiento informado, para un total de 51 pacientes. Se aplicó un primer formulario que describía los aspectos biológicos, sociales y familiares. Luego se realizó la observación de estos pacientes durante un periodo de 8 meses, para establecer quienes presentan eventos hemorrágicos y quienes no presentan dichos eventos.

A los pacientes que presenten eventos hemorrágicos se les aplicó un segundo formulario con información sobre las características del evento hemorrágico (localización, severidad, duración, presencia de dolor, limitación funcional presencia de edema, presencia de calor), y sobre las circunstancias que estuvieron presentes en el momento del episodio (Ejercicio, enfermedades concurrentes, actividad realizada).

Los formularios de recolección de la información estuvieron diseñados y debidamente aprobados antes de la recolección de los datos. Las técnicas de recolección de la información fueron por entrevista directa con los padres y los pacientes, mediante observación directa y revisión de las historias clínicas.

1.9 IDENTIFICACIÓN, DEFINICIÓN Y CATEGORIZACIÓN DE VARIABLES

1.9.1 Definición de variables.

Cuadro 4.

Definición de variables

VARIABLES	DEFINICIÓN
BIOLOGICAS	
Edad	Periodo de tiempo transcurrido desde el nacimiento de una persona hasta la fecha actual, medido en años. Información tomada de HCl.
Clasificación diagnóstica	De acuerdo al tipo de factor de la coagulación deficiente se clasifica en hemofilia A o hemofilia B. Información tomada de HCl.
% actividad del factor	Cantidad de factor de la coagulación activo presente en el organismo medido en porcentaje. Información tomada de HCl.
Severidad	Clasificación de la hemofilia según el porcentaje de actividad del factor basada en la tabla de clasificación de la federación mundial de hemofilia. Información tomada de HCl.
Artropatía hemofílica	Afección articular progresiva que incluye: <ul style="list-style-type: none"> ■ contracturas secundarias de tejido blando; ■ atrofia muscular; ■ deformidades angulares. (Federación Mundial de la hemofilia, 2012) Este dato se tomará de los registros de la HCl de cada paciente.
Edad inicio tratamiento	Edad cronológica en la que el paciente inició tratamiento con factores anti hemofílicos- en los pacientes que se encuentran en profilaxis. información tomada de HCl.
Inhibidores	Presencia de anticuerpos IgG que neutralizan los factores de la coagulación. Medido en UB/ml, información recolectada de la HCl. (Federación Mundial de la hemofilia, 2012)
Estado nutricional	Clasificación del estado nutricional mediante valoración por nutricionista del programa, dato tomado de la HCl
Comorbilidad	Presencia de más de una patología en un mismo paciente (smirnow, 2007)

SOCIALES	
Nivel educativo (padres y madre)	Último nivel de educación formal alcanzado por padre y madre. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Profesión (madre y padre)	Actividad u oficio aprendido mediante una formación académica formal o informal por padre y madre. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Ocupación (madre y padre)	Actividad realizada por la cual se recibe remuneración económica por padre y madre. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Tipo de colegio	Clasificación de institución educativa en la cual estudia el paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Nivel académico (paciente)	Grado cursado dentro de la institución educativa en el momento por el paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Forma de traslado hacia el colegio	Medio de transporte utilizado por el paciente para el desplazamiento desde el domicilio hasta el plantel educativo. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Tiempo de traslado hacia el colegio	Cantidad de tiempo calculada para el desplazamiento del domicilio a la institución educativa por el paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Caracterización del riesgo del colegio	Clasificación según instrumento para evaluación del riesgo en el plantel educativo. Información recolectada mediante aplicación de formulario y visita de campo.
Tiempo de desplazamiento del domicilio a la IPS	Cantidad de tiempo calculada para el desplazamiento del domicilio a la institución prestadora de salud por el paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Caracterización del riesgo del lugar de residencia	Clasificación según instrumento para evaluación del riesgo en el domicilio del paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y visita de campo.
Actividad deportiva que practica el menor	Actividad física, ejercida como juego o competición, cuya práctica supone entrenamiento y sujeción a normas (academia de la lengua española) practicada por el paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.

Actividades de riesgo en la familia	Actividades no deportivas practicadas por los integrantes de la familia que tengan un alto riesgo de sufrir golpes o caídas. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Actitudes de riesgo en el paciente	Actividades no deportivas practicadas por el paciente que tengan un alto riesgo de sufrir golpes o caídas. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
FAMILIARES	
Tipo de familia	Clasificación de la familia del paciente de acuerdo al parentesco (Instituto Colombiano de Bienestar Familiar, 2012) Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Número de integrantes en la familia	Cantidad de personas que conviven con el paciente. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Función familiar	Clasificación de la función familiar de acuerdo al puntaje obtenido mediante aplicación del APGAR familiar al paciente. (Centro de estudiantes de trabajo social Universidad de Concepción) Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Persona a cargo del cuidado directo del menor	Parentesco de la persona responsable del cuidado directo del menor. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Tiempo de acompañamiento	Número de horas presenciales del cuidador directo con el menor. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Actividades recreativas del menor en el entorno familiar	Tipo de actividad lúdica o recreativa realizada por el grupo familiar. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Variables concurrentes con el evento hemorrágico. (descriptivas del evento)	
Ubicación en donde sucede el evento	Lugar en el que se encontraba el paciente al momento del evento hemorrágico. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Actividad realizada durante el evento	Tipo de actividad que se encontraba realizando el paciente al momento de presentar el evento. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Día	Día de la semana en que se presenta el evento. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.

Mes	Mes del año en el que se presenta el evento. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Jornada del día	Momento del día en el que se presenta el evento. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Signos y síntomas	Descripción de los signos y síntomas relacionados con el evento. Información recolectada mediante aplicación de formulario y entrevista.
Localización anatómica del sangrado	Parte del cuerpo comprometida durante el evento hemorrágico. Información recolectada mediante aplicación de formulario y revisión de HCl.
Tiempo de informe del evento	Tiempo medido en horas transcurrido desde el momento en que se presenta el evento y el momento en que se informa

1.9.2 Categorización de variables.

Cuadro 5.

Categorización de variables

VARIABLES BIOLÓGICAS	Categorías	Subcategorías	Escala de medición
Edad	# años	NA	Intervalo
Clasificación diagnóstica	Hemofilia A	NA	Nominal
	hemofilia B		
Severidad	Leve	NA	Nominal
	Moderada		
	severa		
% actividad del factor	% actividad del factor	NA	intervalo
Artropatía hemofílica	SI/NO	Articulaciones afectadas	Nominal
Edad inicio tratamiento profiláctico	# años	NA	Intervalo
Inhibidores	SI/NO	NA	Nominal

Estado nutricional	Eutrófico	NA	Nominal
	Bajo peso		
	Alto peso		
	Baja talla		
VARIABLES SOCIALES	Categorías	Subcategorías	Escala de medición
Nivel educativo (padre y madre)	Analfabeto	NA	Nominal
	Primaria	Completo/incompleto	Nominal
	Secundaria básica		
	media		
	Técnico profesional		
	Tecnólogo		
	Universitario		
	Especialización		
Profesión (madre y padre)	Nombre de la profesión		
Ocupación (madre y padre)	Nombre de la ocupación actual	Tiempo completo/medio tiempo	Nominal
Tipo de colegio	Público	NA	Nominal
	Privado		
Nivel académico	Grado cursado	NA	Nominal
Forma de traslado hacia el colegio	Caminando	Con acompañante/ sin acompañante	Nominal
	Transporte público		
	Transporte privado		
Tiempo de traslado hacia el colegio	#minutos	NA	Intervalo
Caracterización del riesgo del colegio	Riesgo alto	NA	Nominal
	Riesgo moderado		
	Riesgo bajo		
Tiempo de desplazamiento del domicilio a la IPS	#minutos	NA	Intervalo
Caracterización del riesgo del lugar de residencia	Riesgo alto	NA	Nominal
	Riesgo moderado		
	Riesgo bajo		
Actividad deportiva que practica el menor	Nombre deporte practicado	Practica regular/práctica irregular	Nominal

Actividades de riesgo en la familia	Nombre de la actividad	Practica regular/práctica irregular	Nominal
Actividades de riesgo del paciente	Nombre de la actividad	Practica regular/práctica irregular	Nominal
VARIABLES FAMILIARES	Categorías	Subcategorías	Escala de medición
Tipo de familia	Unipersonal	NA	Nominal
	Nuclear	Completa/incompleta	
	Extensa		
	Compuesta		
Número de integrantes en la familia	# personas	NA	Intervalo
Función familiar	Normofuncional	NA	Nominal
	Disfunción familiar leve		
	Disfunción familiar severa		
Persona a cargo del cuidado directo del menor	Parentesco de la persona a cargo	NA	Nominal
Tiempo de acompañamiento	# horas	Completo/incompleto	Nominal
Actividades recreativas del menor en el entorno familiar	Nombre actividad recreativa más frecuente	Practica regular/práctica irregular	Nominal
VARIABLES CONCURRENTES CON EL EVENTO HEMORRÁGICO	Categorías	Subcategorías	Escala de medición
Ubicación en donde sucede el evento	Domicilio	Con acompañante/ sin acompañante	Nominal
	Plantel educativo		
	Exteriores		
Actividad realizada durante el evento	Nombre actividad realizada	NA	Nominal
Día de la semana	<i>L-M-MI-J-V-S-D</i>	NA	Nominal
Mes	ene-feb-mar-ab-may-jun-jul-ago-sept-oct-nov-dic	NA	Nominal

Jornada	mañana	NA	Nominal
	tarde		
	noche		
signos y síntomas	descripción del evento	NA	Nominal
Localización anatómica del sangrado	Nombre sitio anatómico comprometido	NA	Nominal
Tiempo de informe del evento	# horas transcurridas	NA	Nominal

1.10 PROCESAMIENTO DE LA INFORMACIÓN

La información fue procesada electrónicamente utilizando el paquete estadístico SPSS, aplicando los siguientes pasos:

- Revisión de formularios para eliminar errores, vacíos e inconsistencias
- Creación de la base de datos en el programa SPSS
- Digitación de la información
- Elaboración de listados de variables para corregir posibles errores ocurridos durante la digitación.
- Elaboración de tablas y gráficos estadísticos
- Cálculo de medidas y pruebas estadísticas

1.11 CRONOGRAMA

ACTIVIDADES AÑO 2013	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO	SEPTIEMBRE	OCT	NOV	DIC
Identificación del problema y recolección de información para definir el tema de investigación												
Elaboración de la pregunta de investigación objetivos y la justificación												
Presentación primer encuentro interdisciplinario												
Revisión bibliográfica y elaboración del marco teórico												
Presentación segundo encuentro interdisciplinario												
Presentación tercer encuentro interdisciplinario												
Asesoría en el comité de investigaciones Colsubsidio												
Asesoría con especialista en hematooncología, asesor temático												
Elaboración instrumentos de recolección de datos, consentimiento y asentimiento informado												
Sustentación propuesta de investigación a Universidad Sergio Arboleda y comité de ética de Colsubsidio												

ACTIVIDADES AÑO 2014	ENERO	FEBRERO	MARZO	ABRIL	MAYO	JUNIO	JULIO	AGOSTO	SEPTIEMBRE	OCTUBRE	NOVIEMBRE	DICIEMBRE
Revisión protocolo asesores temáticos												
Aceptación protocolo universidad Sergio Arboleda												
Revisión protocolo directivas IPS												
Revisión instrumentos de recolección de datos.												
Sustentación propuesta de investigación comité de ética de Colsubsidio												
Aplicación del primer formulario a todos los pacientes del estudio, visitas domiciliarias y a colegios												
Observación del grupo de pacientes y aplicación del segundo formulario a quienes presenten eventos de sangrado												
ACTIVIDADES AÑO 2015												
Análisis e interpretación de resultados												
Presentación de resultados a Universidad Sergio Arboleda y Comité de investigaciones Colsubsidio												
Elaboración de artículo												
Sustentación de investigación												
Presentación examen de inglés												
GRADOS												

1.12 LIMITACIONES Y POSIBLES SEGOS

El estudio tiene la limitación de corresponder a una población específica de pacientes hemofílicos atendidos en un solo centro de atención integral. En un principio los resultados solamente podrán referirse a dichos pacientes, que no constituyen una muestra representativa de la población de hemofílicos del país. Sin embargo el estudio si permitirá abrir nuevas líneas de investigación para avanzar en el conocimiento científico del tema, así mismo, las recomendaciones que surjan del estudio podrían ser aplicables en otros sitios del país mientras se adelantan otras investigaciones, particularmente de carácter analítico que puedan definir con absoluta precisión los factores de riesgo asociados con la ocurrencia de los eventos hemorrágicos.

1.13 CONSIDERACIONES ÉTICAS

De acuerdo con los principios establecidos en el reporte de Belmont y debido a que este estudio es considerado como investigación sin riesgo de acuerdo al artículo 10 de la Resolución 008430/93 y en cumplimiento con los aspectos mencionados en el Artículo 6 de la presente Resolución, este estudio se desarrolló conforme a los siguientes criterios:

- Se aplicaron los principios éticos básicos: Respeto a las personas, beneficencia y justicia, analizando la información obtenida en las visitas de campo y entrevistas previo consentimiento informado verbal por parte de los pacientes y familias participantes,

respetando la decisión de aquellos que no acepten que dicha información se usada con fines investigativos.

- Teniendo en cuenta que es una investigación de tipo descriptivo, no se expuso a daño alguno a ninguno de los participantes, se protegió la confidencialidad y los resultados esperados de la investigación, están encaminados a generar bienestar a la población objetivo de este estudio, la cual no será seleccionada según condiciones económicas, raza, origen u otras situaciones que no estén descritas en los criterios de inclusión anteriormente mencionados.
- La investigación fue desarrollada en la Clínica infantil Colsubsidio, institución prestadora de salud de tercer nivel ampliamente reconocida por su compromiso social y altos estándares de calidad en la atención, previa autorización de su representante legal y la aprobación por el comité de ética en investigación de la IPS.

**1.14 RESULTADOS/PRODUCTOS ESPERADOS Y
POTENCIALES BENEFICIARIOS**

1.14.1 Relacionados con la generación de conocimiento.

Cuadro 6.

Resultados relacionados con la generación del conocimiento

RESULTADO/PRODUCTO ESPERADO	INDICADOR	BENEFICIARIO
Identificación de los factores asociados a los eventos de sangrado en pacientes con diagnóstico de hemofilia	Publicación de resultados en tesis de grado y artículos científicos, así como la socialización del conocimiento en eventos científicos y académicos.	Programa de atención integral de hemofilia Colsubsidio. Profesionales en ciencias de la salud Paciente con diagnóstico de hemofilia y sus familias

1.14.2 Conducentes al fortalecimiento de la capacidad científica nacional.

Cuadro 7.

Resultados conducentes al fortalecimiento de la capacidad científica nacional

RESULTADO/PRODUCTO ESPERADO	INDICADOR	BENEFICIARIO
Formación de profesionales en ciencias de la salud que laboren en la institución	Talleres, conferencias, elaboración de material didáctico	Profesionales de salud IPS Colsubsidio
Formación de estudiantes de enfermería a nivel técnico y en pregrado o postgrados	Seminarios, conferencias, artículos,	Entidades educativas interesadas

1.14.3 Dirigidos a la apropiación social del conocimiento.

Cuadro 8.

Resultados dirigidos a la apropiación social del conocimiento

RESULTADO/PRODUCTO ESPERADO	INDICADOR	BENEFICIARIO
Capacitación de pacientes y sus familias	Elaboración de material educativo y realización de sesiones educativas	Población de pacientes con diagnóstico de hemofilia y sus familias. Programa de hemofilia Colsubsidio

1.15 IMPACTOS ESPERADOS A PARTIR DEL USO DE LOS RESULTADOS

Cuadro 9.

Impactos esperados a partir del uso de los resultados

IMPACTO ESPERADO	PLAZO (años)	INDICADOR VERIFICABLE	SUPUESTOS
Elaboración de programas educativos dirigidos a la prevención y modificación de los factores asociados identificados	CORTO: (1-4 años)	Número de programas educativos realizados	El programa de hemofilia de la IPS Colsubsidio, utilizará los resultados de la investigación en el diseño y ejecución de programas de prevención de los eventos hemorrágicos de los pacientes
Realización de proyecto de investigación para evaluar los resultados de las actividades educativas realizadas en relación con los factores asociados identificados	Mediano plazo (5-9)	Investigación sobre los resultados del programa educativo de prevención de los factores asociados a los eventos de sangrado	Se espera que el programa educativo produzca cambios en la frecuencia de los factores asociados, que se podrán identificar a través de una investigación

Mediar la aplicación de las estrategias educativas a nivel interinstitucional, y se convierte en un estándar de cuidado en pacientes con hemofilia a nivel nacional.	Largo plazo (10 o más)	Protocolos y guías de cuidados del ministerio de protección social que contemplan las estrategias de cuidados dirigidas a factores asociados a los eventos hemorrágicos	Las actividades realizadas por el programa de hemofilia de la IPS tendrán reconocimiento y aceptación interinstitucional y nacional.
--	------------------------	---	--

1.16 PRESUPUESTO

RUBROS	IPS	PERSONAL	TOTAL
Gastos de personal		\$2.000.000	\$2.000.000
Materiales y Suministros	\$100.000	\$50.000	\$150.000
Salidas de Campo	\$500.000	\$300.000	\$800.000
Material Bibliográfico		\$100.000	\$100.000
Gastos imprevistos		\$300.000	\$300.000
Compra de software		\$300.000	\$300.000
TOTAL	\$600.000	\$3.050.000	\$3.650.000

2 RESULTADOS

Los resultados obtenidos describen la población en sus características biológicas, sociales y familiares, así como, la asociación entre las variables antes mencionadas y la ocurrencia de eventos hemorrágicos. De esta manera se da respuesta a la pregunta y a los objetivos de la investigación.

2.1 Variables biológicas

La población de estudio está representada por 51 pacientes masculinos que cumplen a cabalidad los criterios de inclusión. La mediana de edad es de 11 años; el 33% de pacientes se ubica en el rango de edad de 10 a 14 años. El 80% de los pacientes tienen diagnóstico de hemofilia A y 19 % hemofilia B. Los pacientes con hemofilia severa corresponden al 37%, moderada 41% y leve 21%. (Figuras 1, 2, y 3)

La edad promedio de inicio de tratamiento es 4 años y tiene una mediana de 3 años , a 2 niños no se les ha administrado nunca tratamiento y 3 no tienen claridad sobre la edad de inicio. Solamente 3 niños del grupo tienen presencia de inhibidores, que corresponden a anticuerpos contra el factor de coagulación. .

En relación con la severidad de hemofilia y el tratamiento, se encontró que el 100% de los pacientes con hemofilia severa se encuentran en tratamiento de profilaxis, de los cuales, 10 iniciaron tratamiento de forma secundaria, es decir, luego de la aparición de algún tipo de artropatía y 9 tienen inicio de profilaxis primaria. En el grupo de pacientes con hemofilia moderada, solamente 5 se encuentran en profilaxis y el 100 % de los pacientes con hemofilia leve se encuentran en tratamiento a demanda. (Tabla 1)

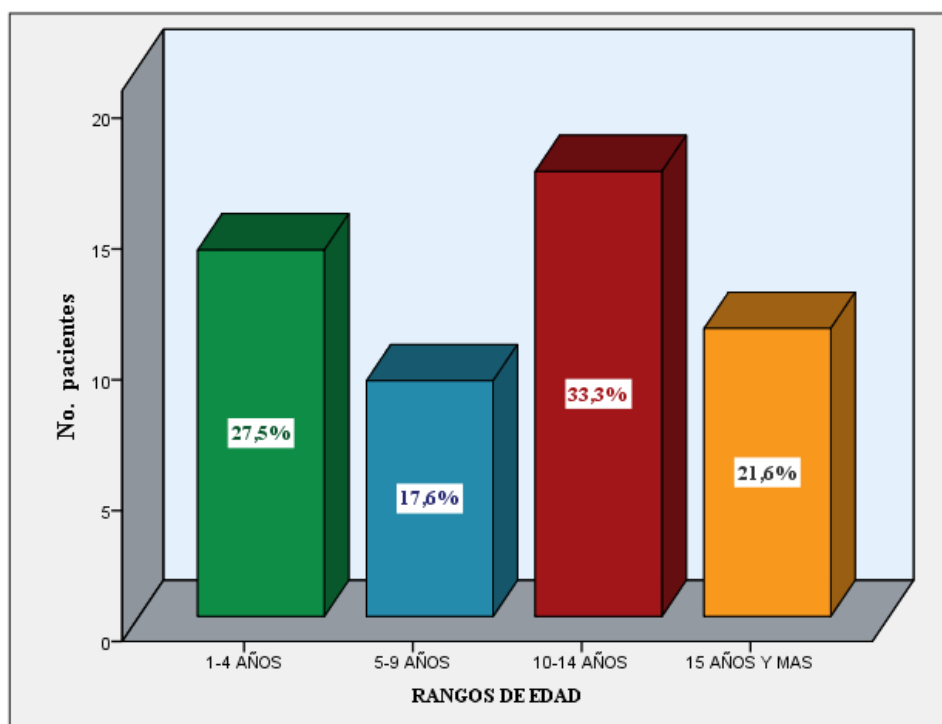


Figura 1. Distribución de la población, según rangos de edad

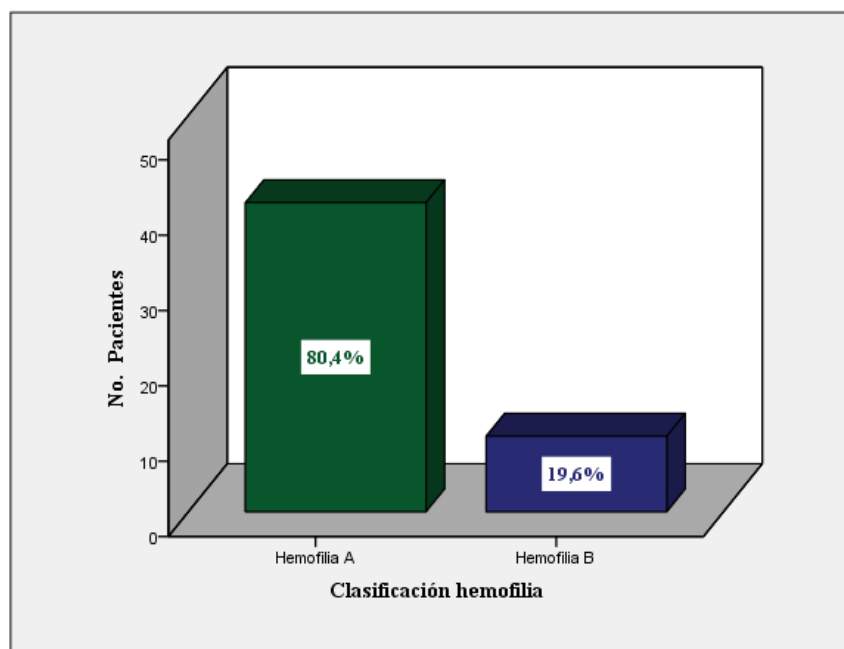


Figura 2. Distribución de la población, según el tipo de hemofilia

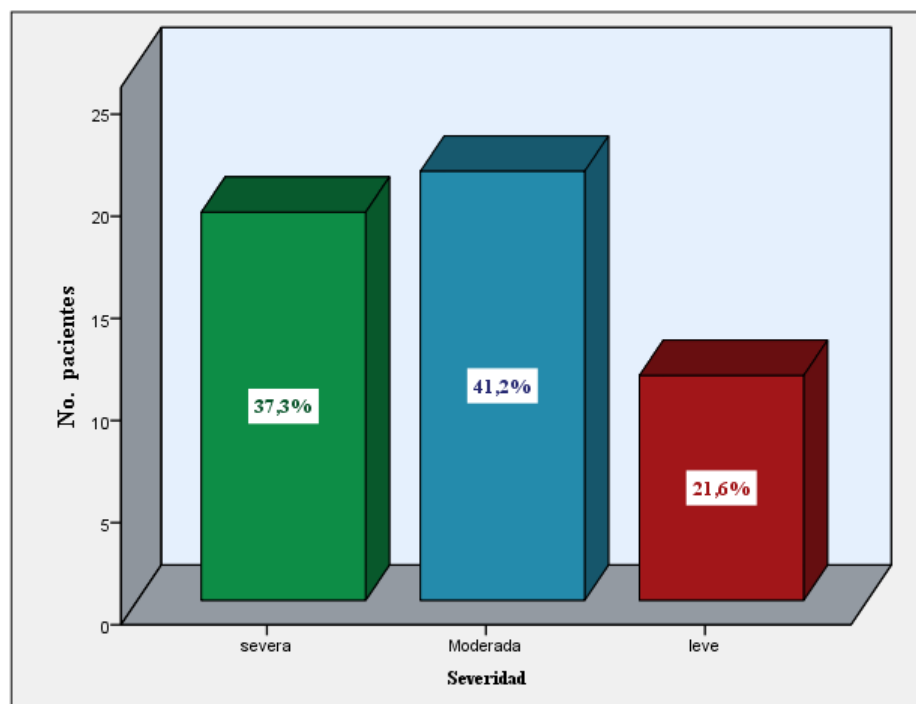


Figura 3. Distribución de la población, según severidad de la hemofilia

Tabla 1. *Distribución de pacientes, según severidad de la hemofilia y tipo de tratamiento*

Severidad	Tratamiento			Total
	Profilaxis primaria	Profilaxis secundaria	A demanda	
Severa	9	10	0	19
Moderada	2	4	15	21
leve	0	0	11	11
Total	11	14	26	51

Con respecto a la variable de salud articular, el 65% de pacientes no tiene artropatía, el 35% restante si tiene artropatía hemofílica. El 33% de los pacientes con artropatía tienen afectada solamente una articulación (Figura 4, Tabla 2), con una mayor frecuencia de afectación en codos (Tabla 3). El 23% de los pacientes con artropatía tienen hemofilia severa (Tabla 4). Al evaluar la variable de estado nutricional se observa que el 45 % está dentro de los límites normales y el 21% de los niños tiene sobrepeso (Tabla 5). El 19% de los pacientes tiene algún tipo de comorbilidad, el 80% no tiene otros antecedentes patológicos además de la hemofilia

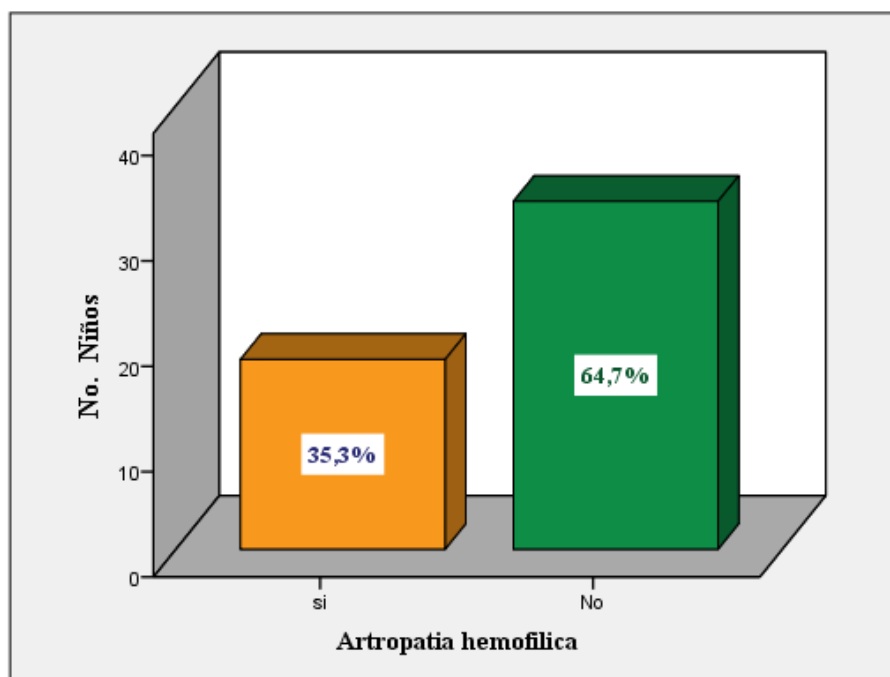


Figura 4. Distribución de la población, según presencia de artropatía hemofílica

Tabla 2. Frecuencia de articulaciones afectadas

N° De articulaciones	N° Niños	%
0 articulaciones afectadas	33	64,7
1 articulación afectada	6	11,8
2-4 articulaciones afectadas	10	19,6
> 5 articulaciones afectadas	2	3,9
Total	51	100,0

Tabla 3. Articulaciones afectadas en pacientes con artropatía

Articulación afectada	No.	%
Codos	12	41
Rodillas	6	21
Tobillos	10	34
Cadera	1	3

Tabla 4. Distribución de los niños, relación severidad y artropatía hemofílica

Severidad	Artropatía hemofílica		Total
	si	No	
Severa	12	7	19
Moderada	6	15	21
leve	0	11	11
Total	18	33	51

Tabla 5. Distribución de los niños, según estado nutricional

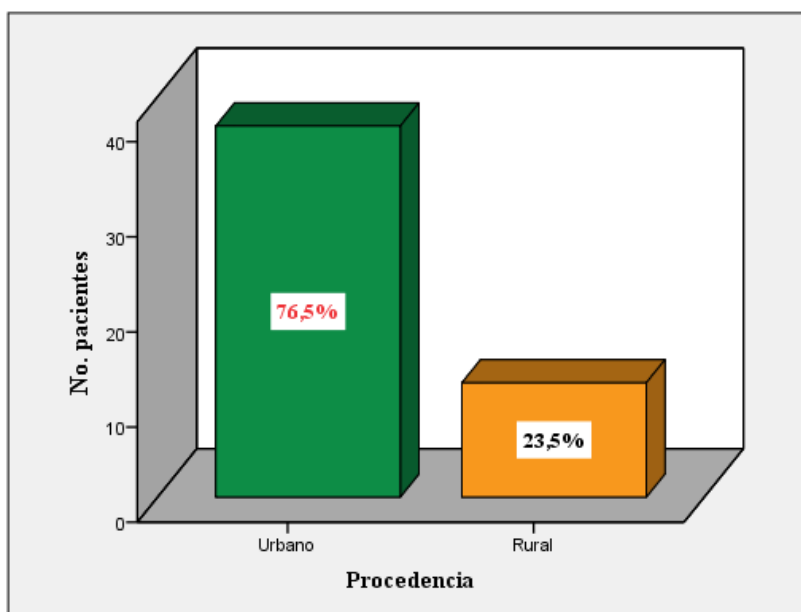
Estado nutricional	No. De niños	%
Eutrófico	23	45,1
Bajo peso	11	21,6
Sobre peso	11	21,6
Talla baja	6	11,8
Total	51	100,0

2.2 Variables sociales

Al valorar las variables sociales se observa que el 76% de los pacientes tienen procedencia urbana y el 74% tiene un estrato socio económico ubicado en los niveles 1 y 2 (Figura5 y tabla 6). El 51% de los pacientes tiene vivienda propia y en el 76% de los casos no hay evidencia de hacinamiento (Tabla 7 y figura 6). El 60% de los domicilios está a más de una hora de la IPS en que son atendidos (Figura7) y de acuerdo a la evaluación de riesgo realizada, en el 60% de los casos hay clasificación de riesgo moderado en el domicilio (Figura8)

Tabla 6. Distribución de la población, según estrato socio económico

Estrato socio económico	No. De niños	%
Estrato 1 y 2	38	74,5
Estrato 3 y 4	13	25,5
Total	51	100,0

**Figura 5.** Distribución de la población según procedencia**Tabla 7.** Distribución de la población, según tenencia de la vivienda

Tenencia de la vivienda	No. niños	%
Dueño/propietario	26	51,0
Propietario pagando hipoteca	2	3,9
Arrendatario	23	45,1
Total	51	100,0

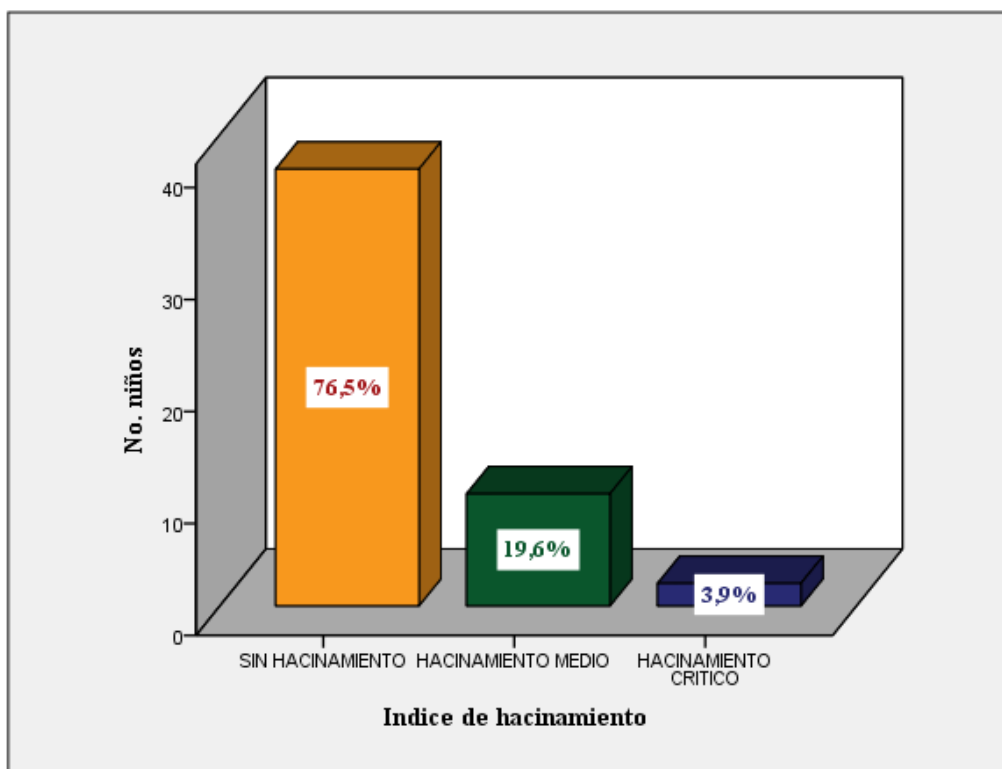


Figura 6. Distribución de la población según índice de hacinamiento

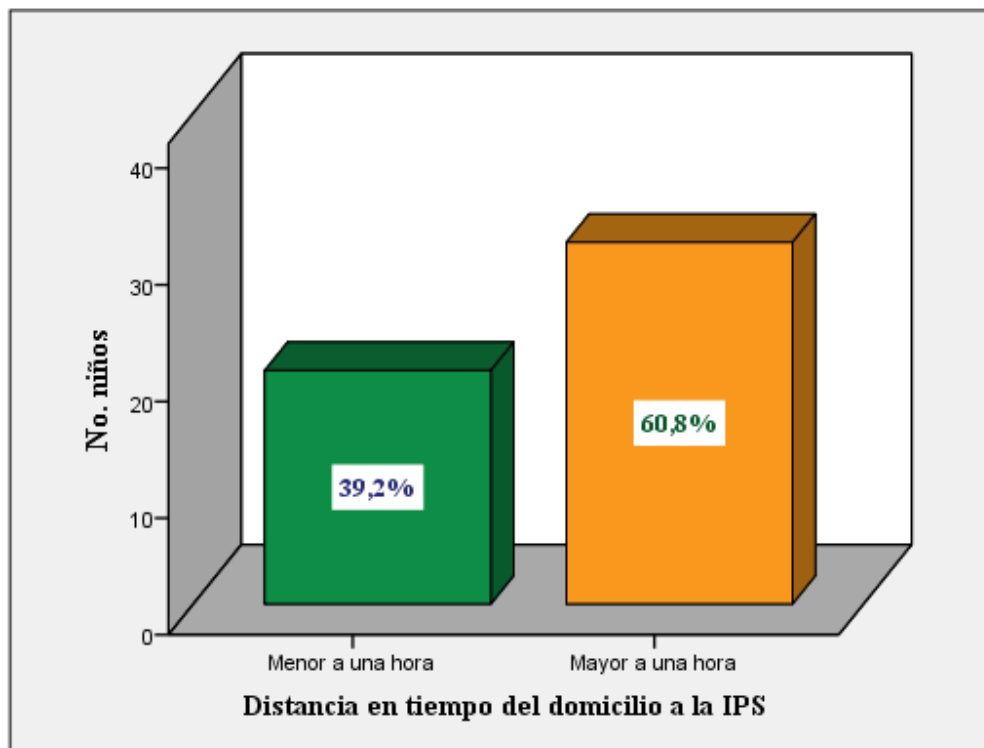


Figura 7. Tiempo de traslado desde el domicilio a la IPS en Bogotá

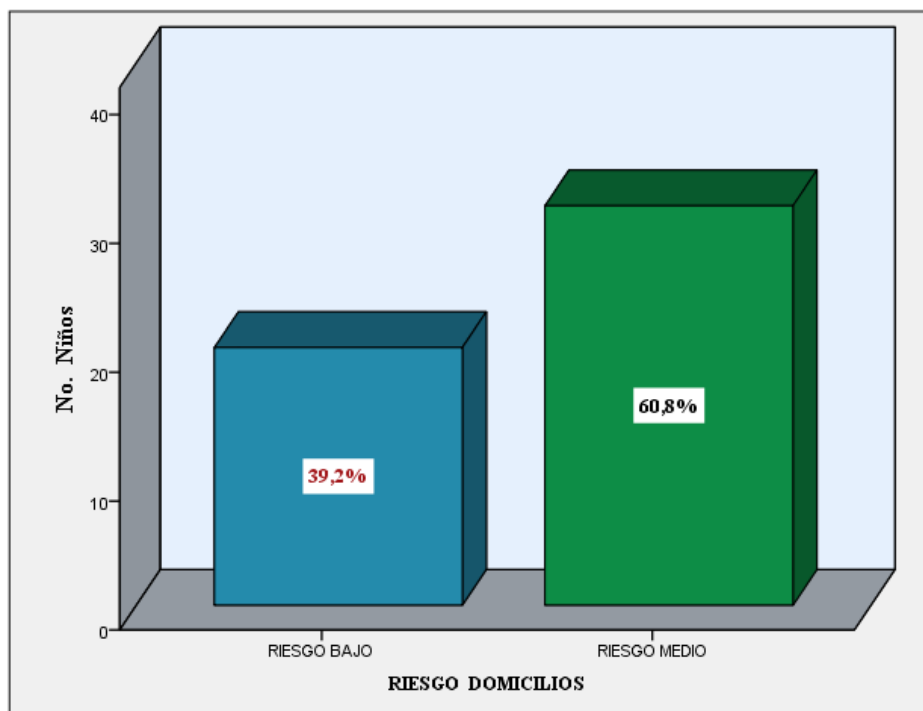


Figura 8. Caracterización del riesgo en domicilios

En cuanto al nivel de escolarización, se encuentra que más del 50% de la población está cursando grados de primaria y secundaria básica, el 13% que no aplica corresponde a 5 niños que no estaban en edad escolar, 1 desescolarizado y 1 que termino educación media (Tabla 8). 74% están en colegios localizados en el casco urbano y 9% en el área rural. El 58% de los pacientes estudia en colegios públicos (Figura 9).

Tabla 8. Distribución de la población, de acuerdo al nivel académico cursado

Nivel académico	Frecuencia	Porcentaje
Pre-Escolar	10	19,6
Primaria	11	21,6
Secundaria básica	17	33,3
Media	5	9,8
Técnico profesional	1	2,0
No aplica	7	13,7
Total	51	100,0

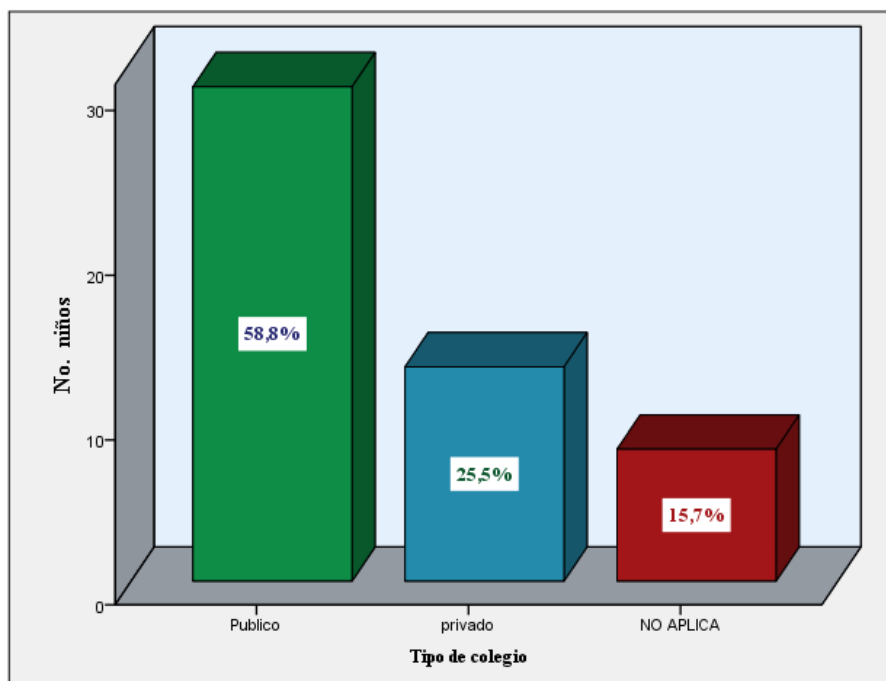


Figura 9. Distribución tipo de colegios de la población

El 45% de los niños estudia en colegios de bajo riesgo (Figura 10) El 60% se traslada al plantel educativo caminando y el 93% gasta menos de 30 minutos para llegar (Tabla 9, Figura 11). El 35% de los menores estudia medio día. (Tabla 10)

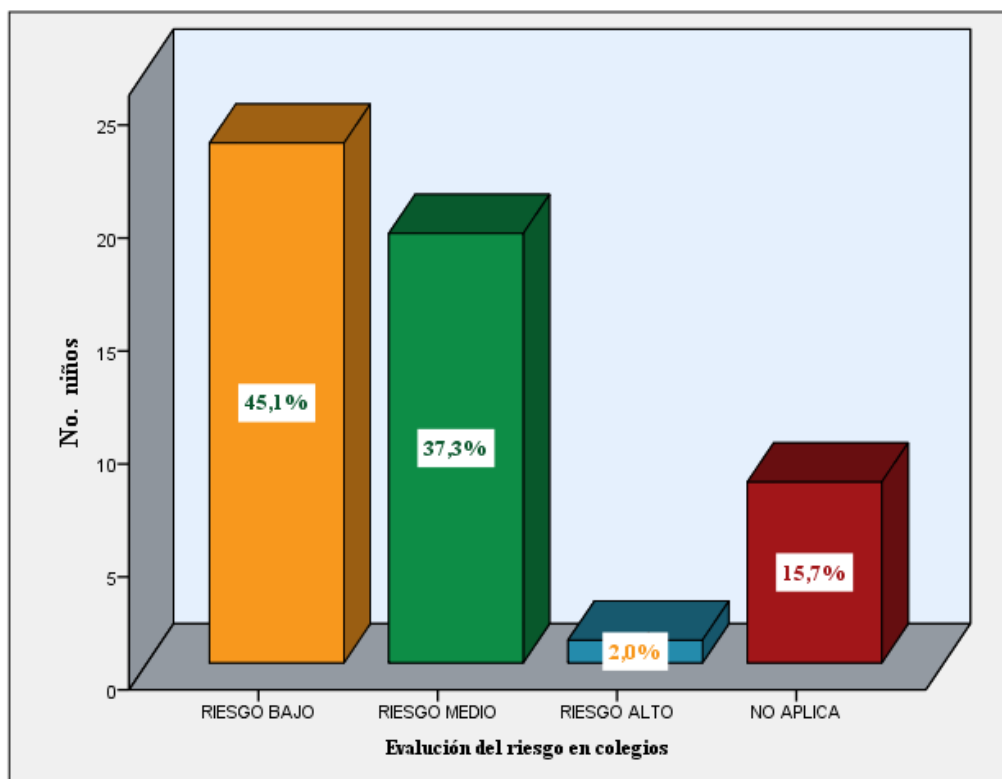


Figura 10. Caracterización del riesgo de colegios de la población

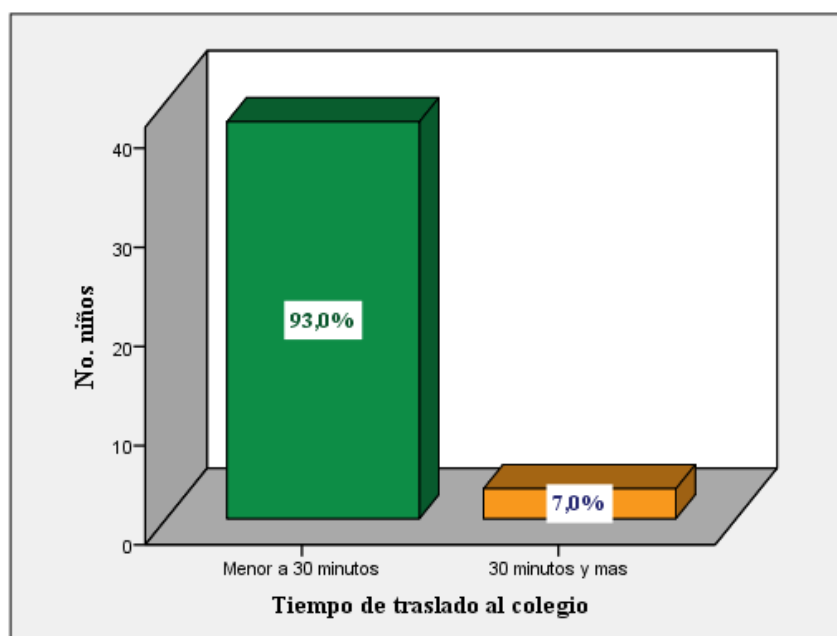


Figura 11. Distribución de la población, de acuerdo al tiempo de traslado al colegio

Tabla 9. Forma de traslado al colegio

Forma de traslado	No. Niños	%
Transporte público	2	3,9
Transporte privado	10	19,6
Caminando	31	60,8
No aplica	8	15,7
Total	51	100,0

Tabla 10. Distribución de pacientes, según jornada escolar

Jornada escolar	No. Niños	%
Completa	18	35,3
Medio día	25	49,0
No aplica	8	15,7
Total	51	100,0

Cuando se indagó sobre el tipo de actividad deportiva realizada por los menores, el 33% respondió que jugaba fútbol y 19% no practica ningún deporte (Tabla 11). El 60% de los padres coincide en que los menores tienen actitudes de riesgo. (Figura 12)

Tabla 11. Distribución de los pacientes, de acuerdo al deporte que practican

Deporte	No. niños	%
Fútbol	17	33,3
Natación	5	9,8
Ciclismo	5	9,8
Otros	7	13,7
No Practica ningún deporte	10	19,6
No aplica por edad	7	13,7
Total	51	100,0

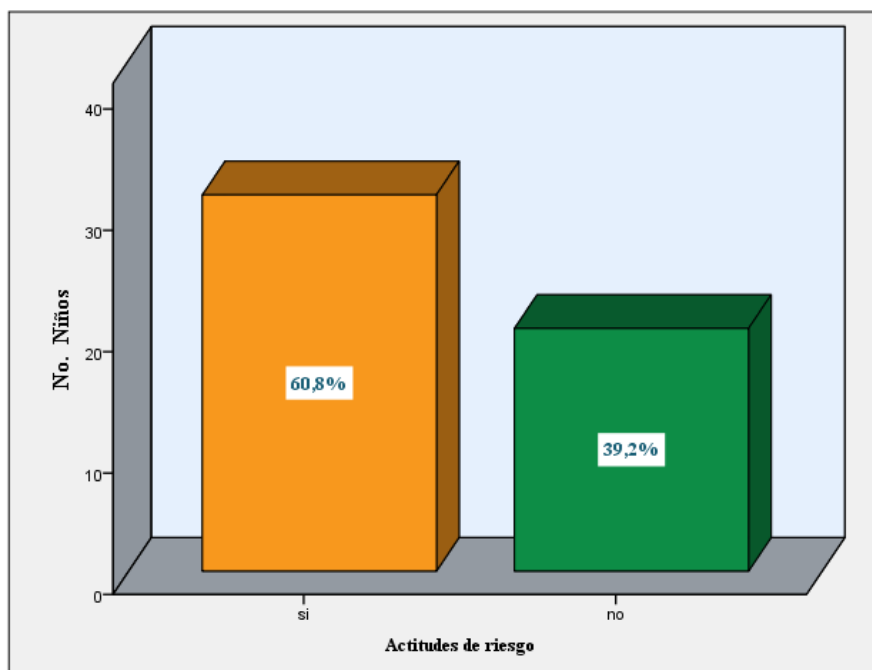


Figura 12. Percepción de los padres sobre las actitudes de riesgo de los menores

2.3 Variables familiares

Las variables familiares evaluadas evidencian en primera instancia, que el 56% de familias corresponden al tipo nuclear completa, (Figura 13), con un promedio de 4 integrantes familia. El 68% de las familias tiene una función familiar normal. La mayoría de pacientes con disfunción familiar tiene diagnóstico psicológico de problemas paterno filiales (Figura 14, tabla 12)

El 70% de los niños son cuidados directamente por sus madres. El 19% está al cuidado de abuelos, permitiendo un acompañamiento permanente en el 84% de los pacientes. (Tablas 13 y 14)

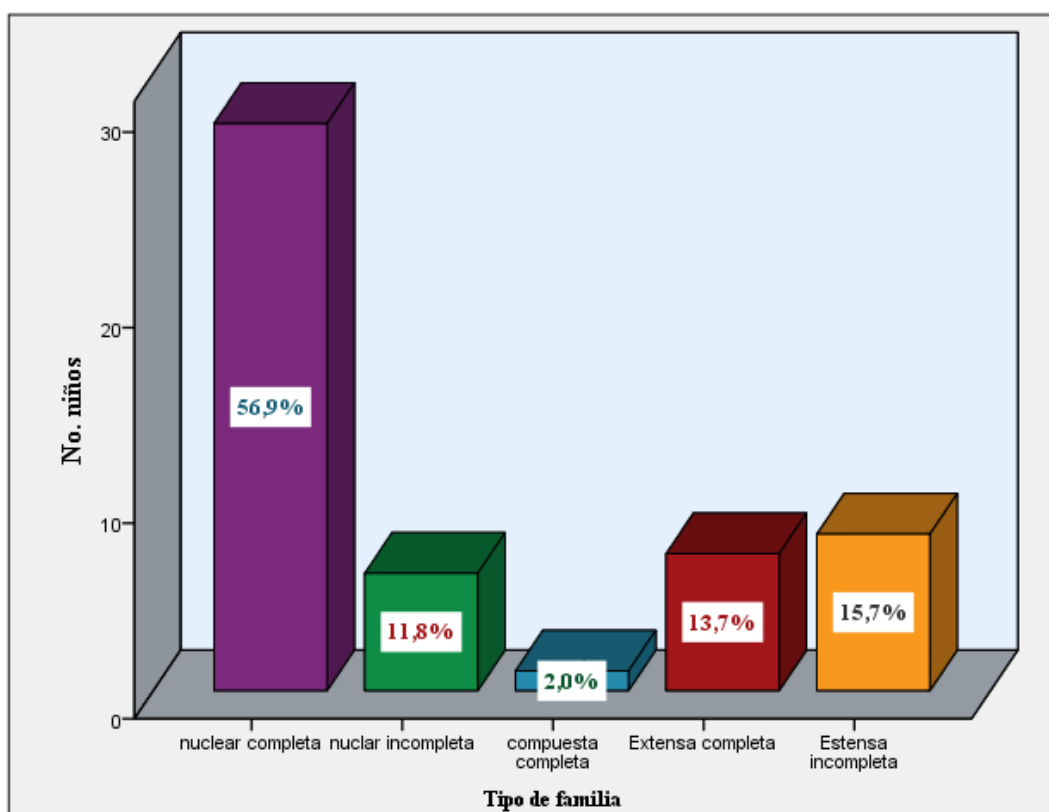


Figura 13. Distribución de la población, según el tipo de familia

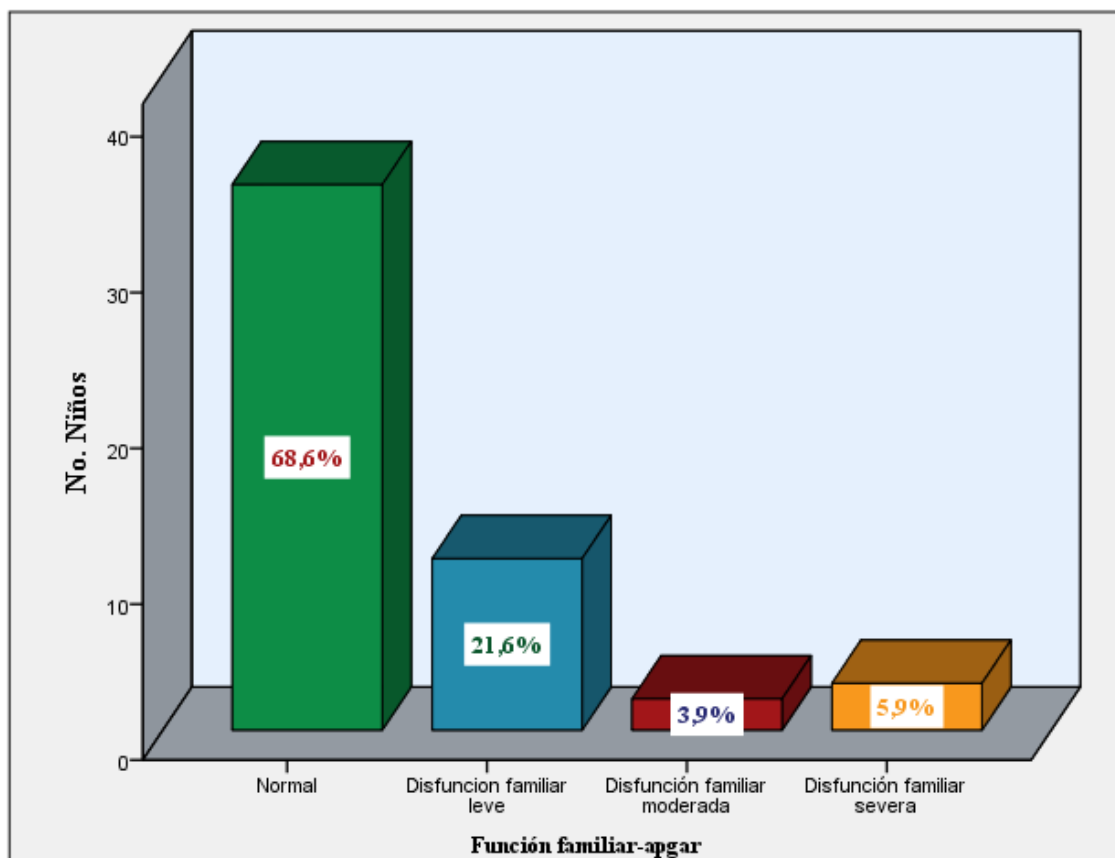


Figura 14. Distribución de la población, según función familiar

Tabla 12. Relación diagnóstico de psicología y función familiar

Diagnóstico psicología	Disfunción familiar según APGAR		Total
	Si	No	
Problemas paterno filiales	12	25	37
Otras alteraciones	3	2	5
No alteración	1	8	9
Total	16	35	51

Tabla 13. *Distribución de la población, según Cuidadores*

Cuidador	No. niños	%
Padres	36	70,6
Abuelos	10	19,6
Otros	5	9,8
Total	51	100,0

Tabla 14. *Tiempo de acompañamiento de los menores*

Tiempo de acompañamiento	No. niños	%
No está acompañado una parte del día	8	15,7
Esta acompañado las 24 horas del día	43	84,3
Total	51	100,0

El 17 % de los padres y el 37% de las madres tienen formación profesional, el 17% de los padres no convive con los menores y los padres que conviven manifiestan tener un empleo, el 39% de las madres se dedica al cuidado del hogar. (Tablas 15,16, 17 y 18) En la evaluación realizada por el psicólogo, el diagnóstico prevalente en un 72% son los problemas paterno filiales, con algunos casos aislados de déficit cognitivo y capacidad intelectual limítrofe.

Tabla 15. *Nivel educativo de las madres de los menores*

Nivel educativo madres	No. niños	%
Educación básica	17	33,3
Educación media	15	29,4
Educación superior	19	37,3
Total	51	100,0

Tabla 16. Nivel educativo de los padres de los menores

Nivel educativo padres	No. niños	%
Educación básica	20	39,2
Educación media	13	25,5
Educación superior	9	17,6
No aplica	9	17,6
Total	51	100,0

Tabla 17. Ocupación de las madres de los menores

Ocupación madres	No. niños	%
Empleado	33	64,7
Desempleado	1	2,0
Hogar	16	31,4
No aplica	1	2,0
Total	51	100,0

Tabla 18. Ocupación de los padres de los menores

Ocupación padres	No. niños	%
Empleado	42	82,4
No aplica	9	17,6
Total	51	100,0

2.4 Relación de las variables biológicas, sociales y familiares con los eventos hemorrágicos

Al finalizar el periodo programado para la observación, el 33 de los menores presentaron episodios de sangrado. 18 no presentaron episodios de sangrado (Figura 15). En el grupo que presentó sangrado, se observa una frecuencia de 1 hasta 16 eventos por paciente. (Figura 16)

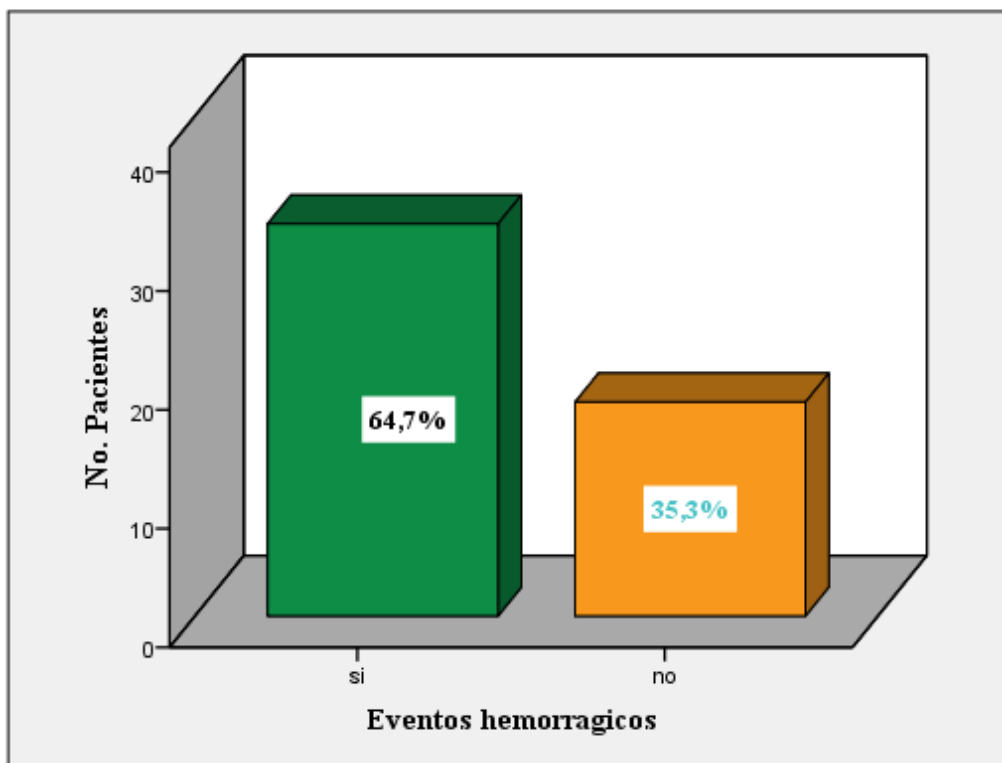


Figura 15. Distribución de la población, según la presencia de eventos hemorrágicos

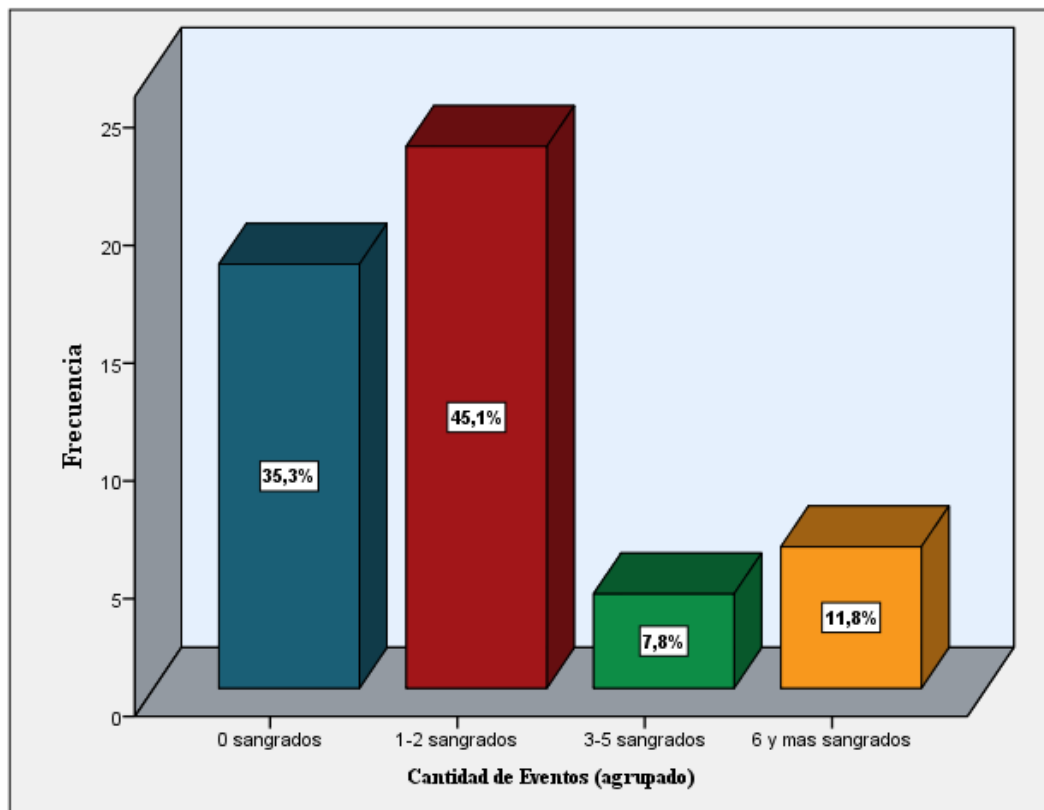


Figura 16. Distribución de la población, según la frecuencia de eventos hemorrágicos

Posterior a esta descripción de la población, se realizaron las tablas de contingencia para determinar la relación de los eventos hemorrágicos con las variables biológicas, sociales, y familiares, así como las pruebas de significancia estadística pertinentes.

Al cruzar las variables biológicas: Rango de edad, clasificación de la hemofilia, la severidad, la presencia de comorbilidades, la artropatía hemofílica, la cantidad de articulaciones afectadas y el estado nutricional con la presencia o no de eventos hemorrágicos, las pruebas de significancia realizadas con el chi-cuadrado de Pearson arrojaron resultados de $P > 0,05$, lo que

indica que no hay una diferencia estadísticamente significativa entre estas variables. (Tablas 19 a 25)

Tabla 19. Tabla cruzada, Rangos de edad / evento hemorrágico

Rangos de edad	Evento hemorrágico		Total
	si	no	
1-4 AÑOS	10	4	14
5-9 AÑOS	7	2	9
10-14 AÑOS	10	7	17
15 AÑOS Y MAS	6	5	11
Total	33	18	51

Chi-cuadrado=1,705 p= 0 ,636

Tabla 20. Tabla cruzada, Clasificación de la hemofilia / evento hemorrágico

Clasificación hemofilia	Evento hemorrágico		Total
	si	no	
Hemofilia A	26	15	41
Hemofilia B	7	3	10
Total	33	18	51

Chi-cuadrado= 0,153^a p= 0 ,696

Prueba exacta de Fisher= 0,501

Tabla 21. Tabla cruzada, severidad de hemofilia / evento hemorrágico

Severidad	Evento hemorrágico		Total
	si	no	
Severa	16	3	19
Moderada	12	9	21
Leve	5	6	11
Total	33	18	51

Chi-cuadrado= 5,476 P= 0,065

Tabla 22. Tabla cruzada, Comorbilidad / evento hemorrágico

Comorbilidad	Evento hemorrágico		Total
	si	no	
Con comorbilidad	9	1	10
Sin comorbilidad	24	17	41
Total	33	18	51

Chi-cuadrado =, 3,485 P= 0,062

Prueba exacta de Fisher = 0,062

Tabla 23. Tabla cruzada, Artropatía hemofílica / evento hemorrágico

Artropatía hemofílica	Evento hemorrágico		Total
	si	no	
Si	14	4	18
No	19	14	33
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,081^a P= 0,149

Prueba exacta de Fisher = 0,127

Tabla 24. Tabla cruzada, Artropatía hemofílica / evento hemorrágico

No. Articulaciones afectadas	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
0 articulaciones afectadas	19	14	33
1 articulación afectada	5	1	6
2-4 articulaciones afectadas	8	2	10
> 5 articulaciones afectadas	1	1	2
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,859 P= 0,41

Tabla 25. Tabla cruzada, Estado nutricional / evento hemorrágico

Estado nutricional	Evento hemorrágico		Total
	si	no	
Eutrófico	14	9	23
Bajo peso	6	5	11
Sobre peso	9	2	11
Talla baja	4	2	6
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,066 P= 0,559

Se realizaron las siguientes tablas de contingencia con las variables sociales: Procedencia, estrato social, tipo de colegio, ubicación del colegio, jornada escolar, forma de traslado al colegio, tiempo de traslado al colegio, caracterización del riesgo del colegio y el domicilio, actitudes de riesgo del paciente, deporte que practica y el índice de hacinamiento. El cruce se realizó con los eventos hemorrágicos y las prueba de significancia estadística en todas las tablas presentaron valores de P superiores a 0,05(Tabla 26 a 38)

Tabla 26. *Tabla cruzada, Procedencia / evento hemorrágico*

Procedencia	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Urbano	25	14	39
Rural	8	4	12
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 0,026 P= 0,871

Tabla 27. *Tabla cruzada, Estrato socio económico/ evento hemorrágico*

Estrato social	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Estrato 1 y 2	27	11	38
Estrato 3 y 4	6	7	13
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,629 P= 0,105

Prueba exacta de Fisher = 0,101

Tabla 28. *Tabla cruzada, tipo de colegio / evento hemorrágico*

Tipo de colegio	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Publico	21	9	30
Privado	7	6	13
No aplica	5	3	8
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 1,057^a P= 0,590

Tabla 29. *Tabla cruzada, ubicación de colegio / evento hemorrágico*

Ubicación colegio	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Urbano	24	14	38
Rural	4	1	5
No aplica	5	3	8
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 0,569^a P= 0,752

Tabla 30. *Tabla cruzada, Jornada escolar / evento hemorrágico*

Jornada escolar	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Completa	11	7	18
Medio dia	17	8	25
No aplica	5	3	8
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 0,238^a P= 0,888

Tabla 31. *Tabla cruzada, Caracterización riesgo del colegio / evento hemorrágico*

Caracterización del riesgo en colegios	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Riesgo alto y medio	15	9	24
Riesgo bajo	13	6	19
No aplica	5	3	8
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 0,183^a P= 0,913

Tabla 32. Tabla cruzada, Forma de traslado al colegio / evento hemorrágico

Forma de traslado al colegio	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Transporte público	1	1	2
Transporte privado	7	3	10
Caminando	20	11	31
No aplica	5	3	8
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 0,330^a P= 0,954

Tabla 33. Tabla cruzada, Tiempo de traslado al colegio / evento hemorrágico

Tiempo de traslado al colegio	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Menor a 30 minutos	27	13	40
30 minutos y mas	1	2	3
Total	28	15	43

Chi-cuadrado = 1,434^a P= 0,231

Prueba exacta de Fisher = 0,275

Tabla 34. Tabla cruzada, Caracterización del riesgo en el domicilio / evento hemorrágico

CARACTERIZACION DEL RIESGO DEL DOMICILIO	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Riesgo bajo	13	7	20
Riesgo medio	20	11	31
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 0,001^a P= 0,972

Prueba exacta de Fisher = 0,606

Tabla 35. *Tabla cruzada, Índice de hacinamiento / evento hemorrágico*

Índice de hacinamiento	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Sin hacinamiento	25	14	39
Hacinamiento medio	6	4	10
Hacinamiento crítico	2	0	2
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 1,194^a P= 0,550

Tabla 36. *Tabla cruzada, Actitudes de riesgo del paciente / evento hemorrágico*

Actitudes de riesgo del paciente	Eventos hemorrágicos		Total
	Si	No	
Si	22	9	31
No	11	9	20
	33	18	51

Chi-cuadrado = 1,357^a P= 0,244

Prueba exacta de Fisher = 0,193

Tabla 37. *Tabla cruzada, Deporte practicado por el paciente / evento hemorrágico*

Actividad deportiva que practica el menor	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Futbol	9	8	17
Natación	2	3	5
Ciclismo	4	1	5
Otros	3	4	7
No Practica ningún deporte	9	1	10
No aplica por edad	6	1	7
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 8,496^a P= 0,131

Las variables familiares que se cruzaron en la tabla de contingencia fueron: Función familiar, cuidador del paciente, tiempo de acompañamiento, nivel educativo de los padres y diagnóstico de psicología, al igual que en las variables anteriores no existe correlación con los eventos hemorrágicos de los niños.(Tabla 38 a 43)

Tabla 38. *Tabla cruzada, Disfunción familiar según instrumento APGAR / evento hemorrágico*

Disfunción familiar según APGAR	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Si	12	4	16
No	21	14	35
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 1,082^a P= 0,298

Prueba exacta de Fisher = 0,237

Tabla 39. *Tabla cruzada, Cuidador del paciente / evento hemorrágico*

Parentesco persona a cargo del paciente	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Padres	23	13	36
Abuelos	8	2	10
Otros	2	3	5
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,371^a P= 0,306

Tabla 40 Tabla cruzada, Tiempo de acompañamiento / evento hemorrágico

Tiempo de acompañamiento	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
No está acompañado una parte del día	3	5	8
Esta acompañado todo el día	30	13	43
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 3,075 P= 0,079

Prueba exacta de Fisher = 0,091

Tabla 41. Tabla cruzada, Nivel educativo del padre / evento hemorrágico

Nivel educativo del padre	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Educación básica	17	3	20
Educación media	7	6	13
Educación superior	3	6	9
No aplica	6	3	9
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 4,020^a P= 0,134

Tabla 42. Tabla cruzada, Nivel educativo de la madre / evento hemorrágico

Nivel educativo de la madre	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Educación básica	13	4	17
Educación media	11	4	15
Educación superior	9	10	19
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,568 P= 0,463

Tabla 43. *Tabla cruzada, Diagnóstico de psicología / evento hemorrágico*

Diagnostico psicología	Eventos hemorrágicos		Total
	si	no	
Problemas paterno filiales	25	12	37
Otras alteraciones	4	1	5
No alteración	4	5	9
Total	33	18	51

Chi-cuadrado = 2,263^a P= 0,323

2.5 Factores concurrentes con la presentación de los eventos hemorrágicos

Durante la observación realizada se aplicó un segundo formulario que caracterizaba los eventos hemorrágicos que presentaban los niños. En total se presentaron 109 eventos hemorrágicos, y se obtuvo información sobre el mes en que ocurría, el lugar, la etiología, entre otros.

En el mes de junio se observa la cifra más alta de sangrados (17). En los meses de octubre y noviembre, la cantidad de sangrados es menor. (Figura 17). El día jueves se presentaron el 21% de los sangrados. Los días martes y sábado se observa la menor cantidad de eventos (10%) (Figura 18).

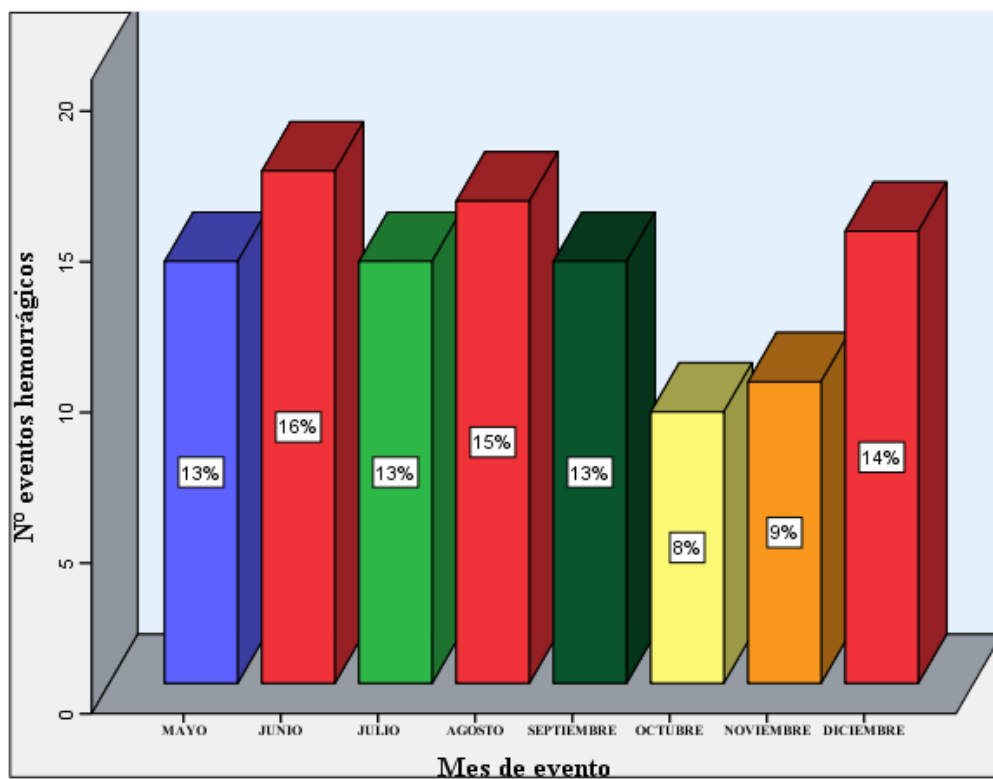


Figura 17. Distribución de los eventos hemorrágicos de acuerdo al mes de presentación

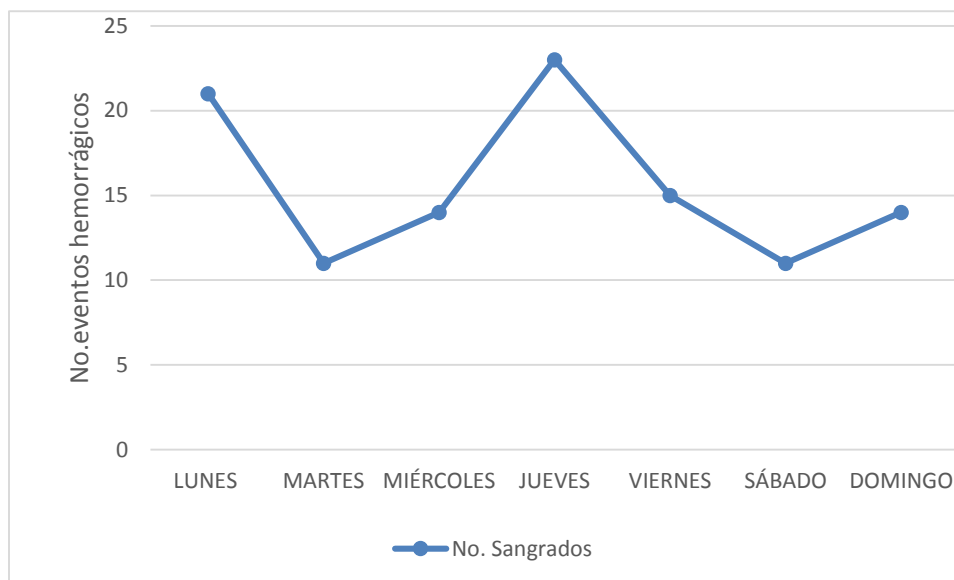


Figura 18. Distribución de los eventos hemorrágicos de acuerdo al día de la semana en que se presentan

Durante la época escolar se presentó el 62% de los sangrados. (Figura 19) El 44% corresponde a hemartrosis, con una mayor frecuencia en las articulaciones de codos y tobillos. Los hematomas de tejidos blandos representan el 21 % y los hematomas musculares 12% (Tablas 44 y 45).

El 83% de los sangrados es traumático. Cuando se indaga sobre la actividad realizada al momento del evento, en el 22% de los casos hay golpes contra superficies, en el 20% los pacientes realizaban actividades cotidianas o juegos acordes con la edad, no contraindicadas (Tablas 46 y 47).

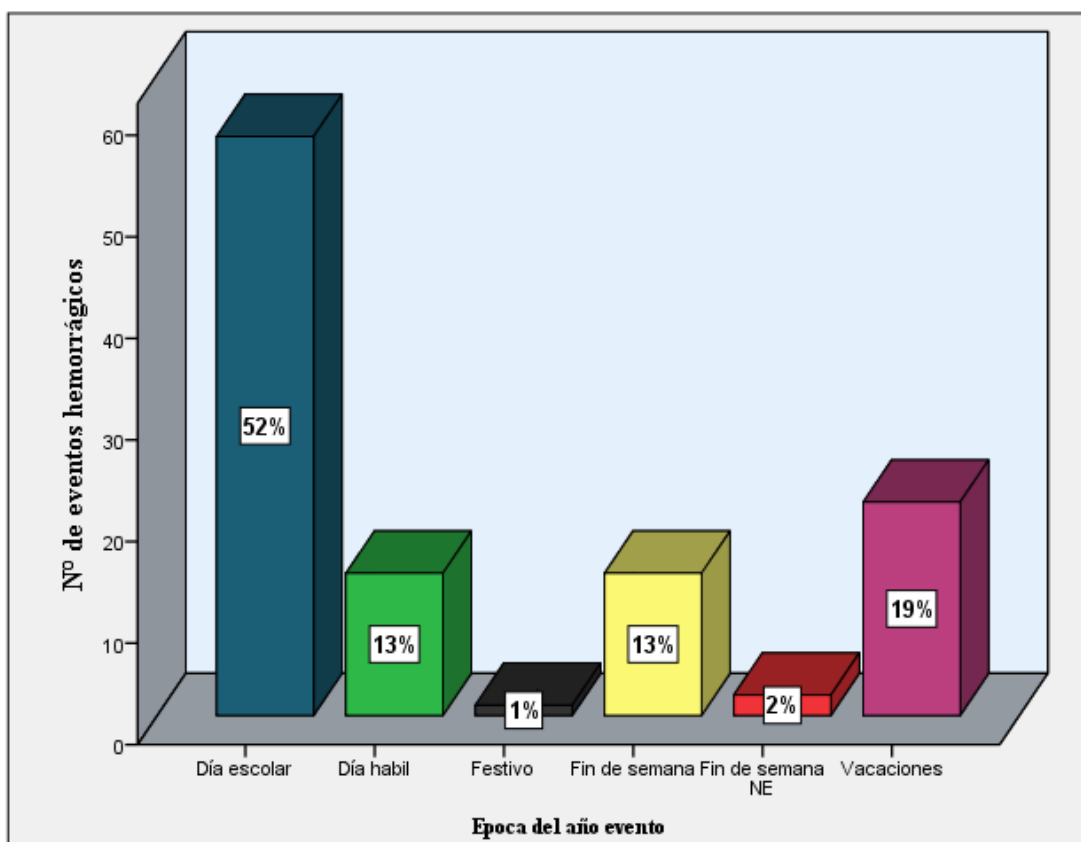


Figura 19. Distribución de los eventos hemorrágicos de acuerdo a la época del año en que se presentan

Tabla 44. Clasificación de los eventos hemorrágicos

Clasificación evento hemorrágico	No. Sangrados	%
Hemartrosis	48	44
Hematoma de tejidos blandos	23	21
Hematoma muscular	14	13
Sangrado en cavidad oral	9	8
TCE	8	7
Otros	7	6

Tabla 45. Localización anatómica de los eventos hemorrágicos

Localización anatómica	No. Sangrados	%
Cabeza	12	11,0
Mucosas de boca y nariz	15	13,8
Codos	24	22,0
Tobillos	11	10,1
Rodillas	7	6,4
Dedos de la manos y artejos	5	4,6
Extremidades superiores e inferiores (no articulaciones)	28	25,7
Otros	7	6,4

Tabla 46. Etiología general de los sangrados

Etiología del sangrado	No. Sangrados	%
Sangrado espontaneo	19	17
Sangrado traumático	90	83

Tabla 47. Actividades realizadas al momento presentar los eventos hemorrágicos

Actividad realizada al momento de presentar el evento	No. Sangrados	%
Golpes con superficies	22	20
Juegos de la infancia y actividades cotidianas	20	18
Conductas inadecuadas (riñas, conductas y juegos de riesgo)	9	8
Actividades relacionadas con procedimiento clínicos	8	7
Caídas accidentales	8	7
Otros	7	6
Jugar futbol	6	6
No describe	6	6
Al realizar un esfuerzo físico	4	4

3 ANÁLISIS DE RESULTADOS

La población estudiada tiene características muy similares, en cuanto a los rangos de edad se identifica que la diferencia entre cada rango no supera los 8 pacientes y se encuentra la población clasificada en todos los grupos etarios: Niños lactantes, en edad pre-escolar, escolar y adolescentes. Acorde con la edad, el porcentaje más alto de pacientes se encontraba cursando educación básica secundaria.

La cantidad de pacientes con hemofilia A es mayor a los que presentan hemofilia B, con una diferencia del 61%. Dato acorde al estimado que reporta la federación mundial de la hemofilia:

Se calcula que la frecuencia de la deficiencia de FVIII es de cerca de 1 por cada 5,000-10,000 nacimientos de varones; para la deficiencia de FIX, la frecuencia es de aproximadamente 1 por cada 30,000- 50,000 nacimientos de varones. (Federación Mundial de la hemofilia, 2012)

En cuanto a la presencia de artropatía hemofilia, se encuentra una población en más del 60% con una salud articular óptima, resultado que es de resaltar, teniendo en cuenta que “ La artropatía hemofílica es la más importante causa de incapacidad en la hemofilia, ya que entre el 75 y el 90% de hemofílicos la padecen” (Andrade, Yarinsueca, & Pacheco, 1995) En el grupo de pacientes con hemofilia severa, a pesar de los niveles de factor por debajo del 1%, se observan pacientes sin artropatía hemofílica.

En el estado nutricional, se encuentra igualdad en la proporción de pacientes con bajo peso y sobrepeso, no se encontró relación de esta variable con la presentación de los eventos

hemorrágicos. Sin embargo la condición nutricional es reconocida universalmente como un factor fundamental en la historia natural de cualquier patología, razón por la cual su intervención será incluida en las recomendaciones que se formulan más adelante.

La procedencia de los pacientes es en su mayoría urbana, con un número alto en estratos 1 y 2 y no conviven en condiciones de hacinamiento.

Hay un alto porcentaje de pacientes que reside distanciado de la IPS en la que son atendidos, aunque no se encontró una significación estadística con respecto a la presentación de los sangrados, si es un factor que disminuye la oportunidad de atención en caso de urgencia o el acceso a otros servicios en la institución.

Las características de los colegios en donde se determinó que el riesgo era bajo, son generalmente colegios pequeños en donde los docentes tengan grupos de menos de 30 estudiantes y los padres tienen la tranquilidad que “van a estar pendiente de los niños”, se observa que los colegios son cerca a los domicilios y la mayoría se traslada caminando sin tener que recorrer grandes distancias.

Las recomendaciones sobre las medidas de autocuidado y la contraindicación de los deportes de contacto son generalmente emitidas desde el diagnóstico de los menores, y son de conocimiento de padres y familiares, no obstante, se encontró que la actividad física de

preferencia es el fútbol, el cual es practicado de forma regular en los planteles educativos y domicilios, sin embargo la práctica es social, ningún paciente lo practica a un nivel competitivo o formal.

Durante las visitas domiciliarias, se identificaron algunos rasgos típicos de la familia nuclear completa, en un alto porcentaje las madres están dedicadas al hogar y los padres proveen el sustento económico. Las familias extensas incompletas se asocian generalmente con los abuelos, siendo ellos los que hacen el papel de cuidadores para que el padre o madre pueda trabajar.

Se aplicó la escala APGAR encontrando que en un gran porcentaje, la percepción de las cabezas de hogar, es positiva en cuanto a la funcionalidad familiar, de igual forma, los pacientes mayores de 10 años diligenciaron el instrumento, coincidiendo en una alta frecuencia con la percepción de los padres. En los casos de disfunción familiar hay una alta coincidencia con el diagnóstico psicológico: Problemas paterno filiales, se describen en el HCL fallas en la comunicación, disciplina inadecuada o sobreprotección.

La prueba de asociación de las variables biológicas, sociales y familiar con los eventos hemorrágicos (chi cuadrado) no mostró una relación entre las dos variables. Se considera que las situaciones clínicas particulares de los pacientes influyeron notoriamente en los resultados, cuando se analizan los eventos hemorrágicos presentados se encuentra un pequeño grupo de pacientes

que tiene condiciones agudas relevantes, como son artropatías que requieren intervención quirúrgica o estados virales o infecciosos que favorecerían la presentación frecuente de epistaxis.

La caracterización de los sangrados arroja datos importantes en cuanto a las variables de concurrencia de los eventos, se reportan los hallazgos en términos de tablas de frecuencia, promedios y medianas. Sobre el particular se destacan las siguientes observaciones:

Durante los meses de seguimiento se presentaron un promedio de 13 eventos hemorrágicos cada mes, con aumentos en los meses de junio, agosto y diciembre. En los primeros días de la semana y en la época escolar hay un mayor porcentaje de eventos hemorrágicos, difiriendo el estudio multicéntrico realizado en USA, Canadá y Europa en el que encuentran una mayor frecuencia en la estación de verano, que coincide con el periodo de vacaciones. (Fischer K. Collins P. Bjorkman S. Blanchette V, 2011) . Esta información es de especial importancia para orientar los programas de promoción y prevención relacionados con esta patología.

Acorde con la literatura, se encuentra una mayor proporción de hemartrosis, siendo los codos y tobillos las articulaciones más afectadas, la causa de sangrado prevalente es la traumática, aunque cabe resaltar, que de las 48 hemartrosis reportadas, 26 correspondían a 4 pacientes con artropatía hemofílica importante, a quienes se les realizaron intervenciones terapéuticas de ortopedia y fisioterapia, y actualmente tienen notoria mejoría en su comportamiento hemorrágico.

Finalmente se identificaron las actividades que se estaban realizando en el momento de ocurrir los eventos hemorrágicos traumáticos, la persona que acompañaba al menor, así como las circunstancias que rodearon al mismo. Durante las entrevistas realizadas se destacaron las siguientes respuestas: Describían golpes contra diversas superficies en el domicilio, “la cama, la pared, la ventana abierta”, también se describían los juegos propios de la infancia y las actividades cotidianas “jugaba con el balón, el carro, me subía a la ruta, jugando en el colegio”. Algunas de estas situaciones tal vez se podían prevenir, otras era totalmente accidentales.

También se presentaron traumas relacionados con conductas inadecuadas como riñas escolares, autoagresión, falta de autocuidado, juegos inapropiados y agresivos, que aunque no tienen una frecuencia mayor que la expuesta anteriormente, si causaron traumas y eventos hemorrágicos mayores, que se reflejan en larga estancia hospitalaria y rehabilitaciones prolongadas.

4 CONCLUSIONES

- Se logró una descripción detallada de las principales características biológicas, sociales y familiares de los niños, que enriquecen el conocimiento epidemiológico de esta patología y orientan a los programas de atención integral.
- El tipo de hemofilia predominante es la hemofilia A
- Más de la mitad de los niños no presenta artropatía hemofílica, circunstancia favorable para la calidad de vida de estos pacientes. No obstante en los pacientes que presentan esta condición la frecuencia de eventos hemorrágicos es mayor.
- Aproximadamente una tercera parte de los niños presenta bajo peso o baja talla, y una quinta parte sufre de sobrepeso. En estas condiciones, se concluye que el estado nutricional de los niños es una variable que requiere especial atención en los programas de prevención y control.
- La mayoría de los niños proviene de zonas urbanas y corresponde a estratos socioeconómicos bajos.
- Los colegios de los niños en edad escolar que se clasificaron como de bajo riesgo, son de reducido tamaño y cerca a los domicilios.

- La actividad deportiva no mostró una clara asociación con los eventos hemorrágicos, sin embargo, se deben mantener las recomendaciones aceptadas a nivel mundial sobre las precauciones con los deportes de contacto.
- La familia nuclear completa, es el tipo de familia prevalente en el grupo estudiado, lo cual favorece a que sean las madres las cuidadoras directas de los pacientes, en los casos en que las madres trabajan, son los abuelos, en su gran mayoría, quienes pasan a ser los cuidadores de los menores.
- Al aplicar el APGAR familiar, se encuentra un alto porcentaje de familias sin disfunción, no obstante el diagnóstico psicológico más frecuente es el de problemas paternos filiales, lo cual refleja la necesidad de intervenciones regulares a este nivel con los pacientes y su núcleo familiar.
- Los meses con mayor frecuencia de sangrados son los meses de junio, agosto y diciembre. Es la época escolar, en los primeros días de la semana cuando se presenta una mayor cantidad de sangrados, contrario a lo que se pensaba, no es en los fines de semana cuando aumentan los traumas.
- La principal causa de evento hemorrágico es el trauma, entre los cuales se destacan los golpes contra superficies, los juegos propios de la infancia y las actividades cotidianas.

- De los 51 pacientes del estudio, 18 no presentan ningún evento hemorrágico, lo cual indica, que a pesar de la condición de hemofilia, es posible no tener eventos hemorrágicos.

Ocasionalmente, se realizan juicios a priori cuando se habla de los eventos hemorrágicos en pacientes con hemofilia, se asume que las condiciones de la vivienda, las comorbilidades, inclusive la procedencia o el nivel educativo de los padres puede aumentar el riesgo de sangrados.

Aunque a simple vista se observen porcentajes más altos al cruzar ciertas variables, la realidad es que estadísticamente no hay una significancia numérica que permita aducir las afirmaciones antes mencionadas, pues no se encuentran diferencias estadísticamente significativas que demuestren correlación entre las variables biológicas, sociales y familiares y los eventos hemorrágicos en los pacientes con hemofilia incluidos en este estudio. se podría definir que la modificación o no de ciertas conductas consideradas como factor de riesgo no alteraría los patrones de sangrado, no obstante, es importante resaltar que las actividades de promoción y prevención de la salud, prevención de accidentes y fomento del autocuidado no se deben subestimar en los niños con diagnóstico de hemofilia.

Por el contrario, estas actividades deben ser los pilares de los programas de atención integral, las actividades interdisciplinarias y el material educativo deben estar orientados a todos los posibles factores de riesgo, por medio de estrategias educativas dirigidas a cada grupo etareo identificado y su familia.

5 RECOMENDACIONES

Teniendo en cuenta los resultados, y al análisis de los mismos, se formulan las siguientes recomendaciones:

- 1- Presentar los resultados de la investigación a todos los miembros y directivos del Programa de Atención Integral de Hemofilia de la IPS
- 2- Socializar los resultados con los pacientes y sus familias que se encuentren vinculados el Programa de Atención Integral, independientemente de la participación en el estudio.
- 3- Organizar un taller con miembros del equipo para identificar las acciones y estrategias que se deben incorporar a los actuales programas educativos dirigidos a la prevención de los eventos hemorrágicos.
- 4- Socializar los resultados de la investigación y del taller de acciones y estrategias con las EPS vinculadas al programa, como miembros activos en el proceso de atención de estos pacientes, es importante que conozcan al detalle las situaciones relacionadas con la presentación de los eventos hemorrágicos y desde su gestión, establecer planes y estrategias que puedan apoyar la prevención de los mismos.
- 5- Se recomienda ampliar el estudio a otras IPS, teniendo en cuenta que la atención de los niños con hemofilia se encuentra a cargo de distintos prestadores, el estudio podría ser

multicéntrico, y aumentar la cobertura a una mayor cantidad de pacientes. De igual forma, los instrumentos a aplicar pueden ser ajustados con la caracterización de los sangrados realizada, con el fin de aumentar las variables que puedan favorecer el riesgo de sangrado.

- 6- Con base en la experiencia, durante la caracterización de las variables concurrentes con los eventos hemorrágicos, se recomienda construir un instrumento clínico que permita la descripción objetiva de los mismos y realizar el adecuado seguimiento, a nivel ambulatorio como hospitalario.

6 REFERENCIAS

- Aguirre Jiménez, C., & Rodríguez Campos, I. (s.f.). *ADOLEC*. Recuperado el 23 de ENERO de 2014, de <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=ADOLEC&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=229295&indexSearch=ID>
- Álvarez, C. L. (junio-diciembre de 2009). Los determinantes sociales de la salud: más allá de los factores de riesgo. *Rev. Gerenc. Polit. Salud*, 8 (17), 69-79.
- Andrade, L., Yarinsueca, J., & Pacheco, M. (1995). Artropatía hemofílica- reporte de 23 pacientes. *Revista Peruana de Reumatología*, 53-9.
- Aramburu, J. S. (2010). *Manual Práctico de oncología y hematología pediátricas*. Madrid: Ergon.
- B., L. A. (1995). Artropatía hemofílica-reporte de 23 pacientes . *Revista peruana de reumatología* .
- Baute, R. G., Alfonso, T. G., Salabert, L. D., Julio, D. F., & Zamora, M. C. (2011). Teoría celular de la coagulación: de las cascadas a las membranas celulares. *MediSur*, 9(2).
- Centro de estudiantes de trabajo social Universidad de Concepción. (s.f.). *Wordpres.com*. Recuperado el 25 de 01 de 2013, de <http://cetsocial.wordpress.com/biblioteca-virtual/>
- Contreras, H. R. (2007). *Funcionalidad familiar en pacientes con hemofilia*. Tesis de especialidad en medicina familiar , Universidad Veracruzana. , Región Córdoba- Orizaba. Recuperado el marzo de 2014, de <http://cdigital.uv.mx/handle/123456789/32288>
- EL PAIS. (17 de 04 de 2008). Hemofilia, una enfermedad que se lleva en la sangre. *El país*. Recuperado el 12 de 03 de 2014, de <http://historico.elpais.com.co/paionline/calionline/notas/Abril172008/hemofilia.html>
- Federación mundial de hemofilia. (abril de 2004). *Beneficios económicos del cuidado integral de la hemofilia*. Recuperado el 30 de enero de 2014, de <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1248.pdf>
- Federación Mundial de la hemofilia. (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia* (2ª edición ed.). Montreal, Québec, Canadá: Blackwell publishing.

- Fischer K. Collins P. Bjorkman S. Blanchette V, O. M. (2011). Trends in bleeding patterns during prophylaxis for severe haemophilia: Observations from a series of prospective clinical trials. *Haemophilia*, 17, 433-438.
- Fundación de la hemofilia. (2011). *Guía de tratamiento de la hemofilia*. Buenos Aires, Argentina.
- Hugo, R. C. (2007). *Funcionalidad familiar en pacientes con hemofilia*. Obtenido de <http://cdigital.uv.mx/handle/123456789/32288>:
<http://cdigital.uv.mx/handle/123456789/32288>
- Instituto Colombiano de Bienestar Familiar. (2012). *www.icbf.gov.co*. Bogotá: Bienestar familiar. Obtenido de www.icbf.gov.co:
www.icbf.gov.co/.../IntranetICBF/...familiasycomunidades/.../Caracteriza..
- Irwin et al., A. .. (2006). *The Commission on Social Determinants of Health: Tackling the Social Roots of Health Inequities*. doi:10.1371/journal.pmed.0030106
- Jhonson, k. A., & Zhou, Z.-y. (2011). Cost of care in hemophilia and possible implications of health care reform. *American Society of hematology*,
<http://asheducationbook.hematologylibrary.org/content/2011/1/413.full.pdf>.
- L, A., & al., Y. J. (1995). Artropatía Hemofílica. Reporte de 23 pacientes. *Revista peruana de reumatología*, 53-9.
- Martin, A. L. (2008). *Federación española de la hemofilia*. Recuperado el 24 de octubre de 2013, de <http://www.hemofilia.com/fedhemo/que-es-la-hemofilia/historia-de-la-enfermedad/historia-de-la-enfermedad-por-antonio-liras-martin.html?pag=1>
- Milagrosa Muro Ramírez, O. D. (julio de 1992). Aspectos psicosociales del niño hemofílico. *Revista del hospital Psiquiatrico de La Habana*(33), 155-161. Obtenido de <http://bases.bireme.br/cgi-bin/wxislind.exe/iah/online/?IsisScript=iah/iah.xis&src=google&base=ADOLEC&lang=p&nextAction=lnk&exprSearch=149981&indexSearch=ID>
- OMS. (15 de 01 de 2015). <http://www.who.int>. Obtenido de http://www.who.int/topics/risk_factors/es/
- Paramo J.A, P. E. (2009). coagulación 2009: una visión moderna de la hemostasia. *Revista médica universidad de Navarra*, 53 (1), 19-23.
- Rubio, A. a. (2000). <http://www.hemobase.com/>. (A. d.-L. Rioja., Editor) Recuperado el 26 de enero de 2014, de http://www.hemobase.com/Molecular_Hemofilia/Index.htm

- Sarmiento, S., Carruyo de Vizcaíno, C., Carrizo, E., Vizcaíno C., J., Arteaga-Vizcaíno, M., & Vizcaíno, G. (2006). Funcionamiento social en niños hemofílicos: Análisis de encuesta para determinar factores psicopatológicos de riesgo. *Revista Médica Chile*, 134, 53-59.
- smirnow, D. A. (2007). ¿ Qué es la comorbilidad? *Revista Chilena de Epilepsia*, 49-51.
- Stonebraker JS, B.-M. P. (2010). Study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia*, 20-32.
- Tuddenham, P. M. (7 de junio de 2001). The Hemophilias — From Royal Genes to Gene Therapy. *The new england journal of medicine*, 344, 1773-1779.
- V, L. A., G, J. Y., & B., M. P. (1995). Artropatía hemofílica. Reporte de 23 pacientes. *Revista peruana de reumatología*, 53-9.
- Villalobos, A. (23 de marzo de 2013). *antoniovillalobos.wordpress.com*. Recuperado el 28 de enero de 2014, de antoniovillalobos.wordpress.com/2013/03/23/los-tres-niveles-o-esferas-del-hombre/
- World Federation of Hemophilia. (2011). *Report on the ANNUAL GLOBAL SURVEY 2010*. Montreal, Quebec: World Federation of Hemophilia.

7 ANEXOS

7.1 Anexo 1

CLINICA INFANTIL COLSUBSIDIO/UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA			
FACTORES ASOCIADOS A EVENTOS HEMORRAGICOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO			
FORMULARIO 1			
Nombre (iniciales):	Edad: ____ años ____ meses	Teléfono: _____	Dirección: _____
Procedencia: Rural _____ Urbana _____	Vivienda estrato: 1__2__3__4__5__6__		
Clasificación hemofilia: A <input type="checkbox"/> B <input type="checkbox"/>	% actividad del factor:		Comorbilidades:
severidad: Leve <input type="checkbox"/> Moderada <input type="checkbox"/> severa <input type="checkbox"/>	título de inhibidor:		
Tratamiento: Profilaxis primaria <input type="checkbox"/> Profilaxis secundaria <input type="checkbox"/> Demanda <input type="checkbox"/>	Edad inicio tratamiento:		
Artropatía hemofílica: SI__ NO__	Articulaciones afectadas: Hombros: der____ izq____ ; Codos: der____ izq____		
Muñecas der____ izq____ ; Caderas: der____ izq____ ; Rodillas: der____ izq____ ; Tobillos: der____ izq____			
Total articulaciones afectadas: ()	Estado nutricional: Eutrofico <input type="checkbox"/> Bajo peso <input type="checkbox"/> Sobrepeso <input type="checkbox"/>		
Nivel académico:	Grado:	Tipo de colegio: Público <input type="checkbox"/> Privado <input type="checkbox"/>	
Caracterización del riesgo Colegio (según instrumento): Alto <input type="checkbox"/> Moderado <input type="checkbox"/> Bajo <input type="checkbox"/>			
Forma de traslado al colegio: Caminando <input type="checkbox"/> Transporte público <input type="checkbox"/> Transporte privado <input type="checkbox"/> Otros _____			
Tiempo traslado al colegio: _____ min		Tiempo desplazamiento IPS: _____ min	
Caracterización del riesgo Domicilio (según instrumento): Alto <input type="checkbox"/> Moderado <input type="checkbox"/> Bajo: <input type="checkbox"/>			
Actividad deportiva que practica el menor: _____		Practica: Regular____ Esporadica____ NO____ Escolar____ Extracurricular_____	
Actitudes de riesgo en el paciente: SI__ NO__ Cual? _____			
Tipo de familia		Función familiar (Resultado aplicación escala apgar familiar)	
Nuclear <input type="checkbox"/>	Completa____ Incompleta____	Adecuada función familiar	<input type="checkbox"/>
Extensa <input type="checkbox"/>	Completa____ Incompleta____	Disfunción familiar moderada	<input type="checkbox"/>
Compuesta <input type="checkbox"/>	Completa____ Incompleta____	Disfunción familiar severa	<input type="checkbox"/>
Numero integrantes familia: _____		Actividades recreativa del menor en el entorno familiar: SI____ NO____	
Parentesco, persona a cargo del paciente: _____		Tiempo de acompañamiento: _____ horas/día	
Nivel educativo padre	Completo/incompleto	Nivel educativo madre	Completo/incompleto
Primaria		Primaria	
Secundaria básica		Secundaria básica	
media		media	
Técnico profesional		Técnico profesional	
Tecnólogo		Tecnólogo	
Universitario		Universitario	
Especialización		Especialización	
Profesión padre:		Profesión madre	
Ocupación padre:	Tiempo completo <input type="checkbox"/> Medio tiempo <input type="checkbox"/>	Ocupación madre	Tiempo completo <input type="checkbox"/> Medio tiempo <input type="checkbox"/>
OBSERVACIONES: _____ _____ _____			

7.2 Anexo 2

CLINICA INFANTIL COLSUBSIDIO/UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA	
FACTORES ASOCIADOS A EVENTOS HEMORRAGICOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO	
Caracterización del riesgo en el domicilio	
TIPO DE VIVIENDA: (sin puntaje)	TENENCIA DE LA VIVIENDA: (sin puntaje)
<input type="checkbox"/> CASA O DEPTO. DE LUJO (+ DE 140 MTS2).	<input type="checkbox"/> DUEÑO / PROPIETARIO
<input type="checkbox"/> CASA O DEPTO. DE BUENA CALIDAD (+ - 100 – 140 MTS)	<input type="checkbox"/> PROPIETARIO, PAGANDO HICOTECA
<input type="checkbox"/> CASA O DEPTO. -100 MTS	<input type="checkbox"/> ARRENDATARIO
<input type="checkbox"/> CASA EN CONSTRUCCION O REMODELACION	N° habitaciones en el domicilio: _____
CARACTERISTICAS DEL DOMICILIO	SI/NO
Presencia de escaleras para ingreso al domicilio:	SI_____ NO_____
Presencia de escaleras dentro del domicilio:	SI_____ NO_____
Ausencia de pasamanos en las escaleras	SI_____ NO_____
Pisos con desnivel	SI_____ NO_____
Presencia de obstaculos en pisos (tapetes, elementos de construcción, cables sueltos):	SI_____ NO_____
Presencia de animales en la vivienda:	SI_____ NO_____
Iluminación insuficiente	SI_____ NO_____
Paciente duerme en cama elevada	SI_____ NO_____
Habitación del paciente en pisos superiores	SI_____ NO_____
Ausencia de Pisos o tapetes antideslizantes en baños:	SI_____ NO_____
OBSERVACIONES:	

7.3 Anexo 3

CLINICA INFANTIL COLSUBSIDIO/UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA	
FACTORES ASOCIADOS A EVENTOS HEMORRAGICOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO	
Caracterización del riesgo plantel educativo	
Ubicación: ___ Zona urbana ___ Zona rural	Jornada: Completa__ medio día__
CARACTERISTICAS	SI/NO
Plantel educativo en obra/mantenimiento	SI_____ NO_____
Alumnos de primaria y secundaria en simultaneo:	SI_____ NO_____
Presencia de escaleras para el ingreso a las aulas:	SI_____ NO_____
Pasamanos incompletos en las escaleras:	SI_____ NO_____
Pisos con desnivel:	SI_____ NO_____
Presencia de pisos húmedos:	SI_____ NO_____
Zonas de descanso reducidas	SI_____ NO_____
Presencia de obstaculos en pisos (elementos de construcción, cables sueltos, raices de arboles, etc):	SI_____ NO_____
Parque infantil con equipo de seguridad dudosa	SI_____ NO_____
Salón de clases del paciente ubicado en pisos superiores	SI_____ NO_____
OBSERVACIONES:	

7.4 Anexo 4

CLINICA INFANTIL COLSUBSIDIO/UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA					
FACTORES ASOCIADOS A EVENTOS HEMORRAGICOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO					
APGAR FAMILIAR *					
FUNCIÓN	NUNCA 0	CASI NUNCA 1	ALGUNAS VECES 2	CASI SIEMPRE 3	SIEMPRE 4
Me satisface la ayuda que recibo de mi familia cuando tengo algún problema y/o necesidad.					
Me satisface la participación que mi familia brinda y permite.					
Me satisface cómo mi familia acepta y apoya mis deseos de emprender nuevas actividades.					
Me satisface cómo mi familia expresa afectos y responde a mis emociones como rabia, tristeza, amor.					
Me satisface cómo compartimos en mi familia: a) el tiempo para estar juntos; b) los espacios en la casa; c) el dinero.					
Estoy satisfecho con el soporte que recibo de mis amigos (as).					
Tiene usted algún (a) amigo (a) cercano (a) a quien pueda buscar cuando necesita ayuda?					

* Adaptado de: (Centro de estudiantes de trabajo social Universidad de Concepción)

7.5 Anexo 5

CLINICA INFANTIL COLSUBSIDIO/UNIVERSIDAD SERGIO ARBOLEDA		
FACTORES ASOCIADOS A EVENTOS HEMORRAGICOS EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HEMOFILIA ATENDIDOS EN EL PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL DE HEMOFILIA DE LA IPS COLSUBSIDIO		
FORMULARIO 2		
Nombre (iniciales):	Fecha Evento: Día ___ Mes ___	Jornada: mañana ___ tarde ___ noche ___
	Epoca del año: Día escolar ___ Fin de semana ___ Festivo ___ Vacaciones ___	
Clasificación evento hemorrágico:	Signos y síntomas presentados:	
Hemartrosis <input type="checkbox"/>		
Hematoma muscular <input type="checkbox"/>	Localización anatómica del sangrado:	
Hematoma de tejidos blandos <input type="checkbox"/>		
Sangrado cavidad oral <input type="checkbox"/>	Descripción detallada de la actividad realizada al momento de presentar el evento:	
TCE <input type="checkbox"/>		
Otros _____ <input type="checkbox"/>	Etiología del sangrado: Traumático _____ Espontáneo _____	
Lugar/ubicación en donde sucede el evento:	Conducta inicial ante el evento:	
Domicilio		
Plantel educativo	Acompañante al momento del evento:	
Exteriores	Tiempo de informe, después de ocurrido el evento: _____ min	
Requirió hospitalización: Si ___ No ___	#Días hospitalización:	Tratamiento ambulatorio: Si ___ No ___
Observaciones:		