



### Investigación original

## **ACTUALIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA Y CLÍNICA DE LOS PACIENTES ATENDIDOS POR EL PROGRAMA DE HEMOFILIA DEL BANCO NACIONAL DE SANGRE DE NICARAGUA, EN EL AÑO 2010.**

Moreira Espinoza, María José<sup>1</sup>; Vanegas Padilla, Yondra Carolina<sup>2</sup>; Paniagua Gaitán, Margarita Auxiliadora<sup>3</sup>; Paredes Carias, Edel María<sup>4</sup> y Berríos Bárcenas, Emérita Mercedes<sup>5</sup>.

<sup>1</sup> Bioanalista Clínico, Docente del Departamento de Ciencias Morfológicas, UNAN-León, Nicaragua.

<sup>2</sup> Cirujano dentista, Docente del Departamento de Ciencias Morfológicas, UNAN-León, Nicaragua.

<sup>3</sup> Máster en Microbiología, Docente del Departamento de Microbiología, UNAN-León, Nicaragua.

<sup>4</sup> Máster en Ciencias Biomédicas, Docente del Departamento de Ciencias Morfológicas, UNAN-León, Nicaragua.

<sup>5</sup> Médico en Medicina y Cirugía, Especialista en Patología, Máster en Ciencias Biomédicas, Máster en Bioquímica. Docente del Departamento de Patología, UNAN-León, Nicaragua.

Correspondencia: Moreira Espinoza, María José. Correo: [sporseia@hotmail.com](mailto:sporseia@hotmail.com)

### Resumen:

Objetivo: Actualizar hasta el año 2010, las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes que asisten al programa de Hemofilia del Banco Nacional de Sangre. Método: La fuente de datos fue el archivo Nacional del Programa de Hemofilia del Banco Nacional de Sangre, a partir del cual se realizó un llenado de ficha estructurada para cada paciente con variables epidemiológicas y clínicas, así como datos de hemocomponentes administrados y enfermedades asociadas a estos. Resultados: Se estudiaron 179 pacientes con hemofilia, 148 (83 %) hemofilia tipo A, 22(12%) hemofilia

tipo B y el 9(5%) no clasificadas. La edad de mayor predominio es de 15 a 19 años con un porcentaje de 18.9%; el 25.7% procedentes de Managua, prevaleciendo la raza mestiza con un 74%. La mayoría diagnosticados a la edad de 0 a 4 años, 72 % presentan antecedentes familiares. El sangrado y hemorragia son las manifestaciones clínicas más frecuentes. En relación al nivel de severidad, un 23% fue diagnosticado como grave, moderado 18% y leve 11%. El Plasma Fresco Congelado y Crio Precipitado son los hemocomponentes más trasfundido, 74.3% y 73.1% respectivamente. La infección frecuentemente adquiridas a través de trasfusiones es Hepatitis C 19.5%. Conclusiones: La hemofilia como problema de salud en Nicaragua ha mantenido el comportamiento epidemiológico y clínico desde el año 2000 hasta el año 2010, por lo que es una buena oportunidad para establecer un estudio de seguimiento y de tipo molecular.

**Palabras clave:** Hemofilia; factor VIII; factor IX; Banco Nacional de Sangre.

**Abstract:**

Objective: A descriptive cases report study was conducted with the purpose of update till the year 2010, the epidemiological and clinical data of hemophilic patients who attend to the National Hemophilia Blood Bank. Methods: The central archive from a National Blood Bank was the source for filling up a personal file contained epidemiological and clinical data as well as the administered blood components and the diseases associated with blood transfusion. Results: There were 179 hemophilic patients, 148 (83%) with hemophilia A, 22 (12%) hemophilia B and 9 (5%) unclassified. Most of the patients are 15 to 19 years (18.9%), a 25.7% of the total number is living in Managua, and 74% of the population is mestiza. The 51% of the hemophiliacs were diagnosed when they were 0 to 4 years of age, and 72% have a hemophiliac family history. Mild bleeding and hemorrhagic are the most frequent clinical manifestations. In relation to the level of severity, 23% were diagnosed as severe, moderate 18% and 11% mild. Fresh frozen plasma and Cryo precipitate are the most common transfused components with 74.3% and 73.1% respectively. The infection often acquired through transfusion is Hepatitis C (19.5%). Conclusion: Hemophilia as a health problem in Nicaragua has maintained the epidemiological and clinical dates from 2000 until 2010, situation that is good opportunity to go deep in know ledges with a follow-up and molecular study.

**Key words:** Hemophilia; factor VIII; factor IX; National Blood Bank

Recibido: 22 Agosto 2010. Aceptado: 20 Septiembre 2010. Publicado: 8 Octubre 2010.

## INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad congénita que afecta a cerca de 400 mil personas en el mundo, 75% de ellos reciben poco o nulo tratamiento [1], se caracteriza por la aparición de hemorragias internas y externas, afectando a 1 de cada 10,000 individuos, de estos el 85% presenta deficiencia del factor VIII, 14% de los pacientes con hemofilia tendrán afectación del factor IX y el 1% estarán afectados con el factor XI o uno de los otros factores de la coagulación, como Protrombina, V, VII, X o XII. [2, 3, 4], la estimación a nivel mundial de deficiencia del factor IX se calcula en 1 por cada 30,000 a 50,000 individuos. [5].

Según el sondeo mundial que realizó la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) [6], en el 2002, la prevalencia de Hemofilia A y B en 89 países fue de 119,243 pacientes. Datos de prevalencia de Hemofilia en Estados Unidos revelan que 133 varones por millón; Canadá 160 varones por millón y Reino Unido reporta una prevalencia de 194 varones por millón. El informe más reciente de la FMH [7], publicado en el año 2009, incluye información de 108 países, el 91 por ciento de la población mundial. El número de personas identificadas con hemofilia A y B es de 143, 301.

La Federación de Hemofilia de la República Mexicana tiene registrado 3,000 hemofílicos para el año 2004 [8]; en España la incidencia de personas nacidas con hemofilia es uno de cada 15.000 nacidos; y en El Salvador, con una

población de 6.2 millones de habitantes es de uno por cada 10 mil habitantes [9]. En Colombia [5], se ha encontrado una prevalencia de entre 2,000 y 2,300 personas con Hemofilia A, y en Antioquía (Colombia) es de entre 250 y 300; en cuanto a hemofilia B existen entre 400 y 50 pacientes hemofílicos respectivamente.

En Centro América, se ha reportado aproximadamente 1,000 pacientes hemofílicos tratados en centros de cuidados nacionales de salud, como Bancos de Sangre. En un estudio realizado por la Doctora L. Salazar y col [10]; entre Octubre del año 2005 y el año 2006, se reportó un total de 803 pacientes hemofílicos, Guatemala 31 pacientes con deficiencia de hemofilia A y 4 pacientes afectados con hemofilia B, Salvador 112 pacientes Hemofilia A y 17 Hemofilia B, Honduras 27 con Hemofilia A, y 1 paciente con Hemofilia B, Nicaragua con 97 Hemofilia A y 11 con Hemofilia B, Costa Rica 125 con Hemofilia A y 26 Hemofilia B.

En el año de 1993 R. Jiménez [11], realizó un estudio en el cual evaluó la situación actual del niño hemofílico de 0 a 18 años de edad en Nicaragua en los meses de agosto a diciembre, encontrando que la mayoría eran Hemofílicos tipo A, el comportamiento familiar, se caracterizó por tener gran cantidad de personas afectadas y más del 50% de los hijos por cada familia eran hemofílicos. La mayoría de los hermanos hemofílicos, presentaron igual

porcentaje de actividad del factor deficiente.

En el año 2000, J. Alvarado [12] reportó un estudio observacional de caso control, cuya muestra fue de 50 pacientes que pertenecen al programa de Hemofilia de la Cruz Roja Nicaragüense, en el período del 01 de septiembre al 31 de diciembre, teniendo como objetivo determinar la cuantificación del Factor VIII y las manifestaciones clínicas, en niños menores de 17 años, reportando que la mayoría de los pacientes estudiados, son residentes de la capital, predominando la Hemofilia moderada, en pacientes de 5 a 9 años, siendo Hematoma y Hemartrosis las manifestaciones clínicas más frecuentes, y durante las infecciones adquiridas Hepatitis C la infección más común por el uso de hemocomponentes.

La Sociedad Nicaragüense de Hemofilia [13], en junio del año 2000, presentó una propuesta de proyecto para mejorar la atención integral de 178 pacientes, con Hemofilia, inscritos en el programa. Entre los servicios que ofrece el Banco Nacional de Sangre a los pacientes pertenecientes al programa, están el Diagnóstico clínico y diagnóstico de laboratorio, cuidado de enfermería, asistencia odontológica y tratamientos sustitutivos con plasma fresco congelado ó Crio Precipitado, Factor VIII ó Factor IX[14].

El último estudio que se tiene registrado en Nicaragua fue realizado por Dávila Narváez [15], entre el periodo del año 2000 al 2006, reportando las

características clínicas y sobrevida de personas hemofílicas, en el Banco Nacional de Sangre.

Debido a que existe en Nicaragua, pocos estudios epidemiológicos, clínico y moleculares referentes a Hemofilia, se ha considerado importante, que se actualicen los datos epidemiológicos, ya que estos datos, serán la línea base para posteriores investigaciones.

#### **OBJETIVO**

Actualizar las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes, pertenecientes al programa de Hemofilia del Banco Nacional de Sangre, en el año 2010.

#### **MATERIAL Y MÉTODO**

Se realizó un Estudio observacional descriptivo, de serie de casos, donde el universo de estudio fueron los pacientes pertenecientes al Programa de Hemofilia del Banco Nacional de Sangre, ubicado en el Reparto Belmonte, de la ciudad de Managua, los cuales proceden de todos los departamentos de Nicaragua. Para acceder al registro del Programa de Hemofilia, se conto con la autorización escrita del Dr. René Berríos, director del Centro Nacional de Sangre.

La actualización de los datos se obtuvo a través de una ficha estandarizada, conteniendo dos grupos de variables. Las variables epidemiológicas: edad, sexo, procedencia, raza y antecedentes hereditarios, que fueron definidos en tres órdenes; primer orden, si en su historia hereditaria tiene al menos uno

de sus padres ó hermanos, diagnosticado con Hemofilia; segundo orden, si en su historia hereditaria, tiene al menos un tío con diagnóstico de hemofilia; y de tercer orden si en su historia hereditaria refería a un abuelo ó primo.

El nivel de severidad se definió utilizando las variables clínicas presentadas por los pacientes al momento del diagnóstico clasificándose como: leve, hemorragias severas con trauma ó cirugía mayor; moderada, hemorragias espontáneas ocasionales, con sangrado severo con trauma ó cirugía; y grave, con hemorragia espontánea de articulaciones y músculos [5].

Adicionalmente se incluyó datos de hemocomponentes y derivados sanguíneos así como las enfermedades que podían adquirir a través de transfusiones sanguíneas como: Chagas, VIH, VHA, VHB, VHC.

Los siguientes criterios de inclusión condicionados fueron; pertenecer al programa de hemofilia del Banco de Nacional Sangre, ser diagnosticado por hemofilia A ó B o presentar signos y síntomas afines a la enfermedad. Los criterios de exclusión aplicados fueron Factor Von Willebrand y haber asistido solo una vez al programa.

Para el proceso y análisis de los datos obtenidos del Programa de Hemofilia, se utilizó el método estadístico simple, haciendo uso del paquete computarizado Microsoft Office Excel 2007.

## RESULTADOS Y DISCUSIÓN

En la actualidad, el Programa de Hemofilia del Banco Nacional de Sangre, atiende un número total de 280 pacientes que presentan trastornos hemorrágicos debido a deficiencias del Factor VIII, Factor IX y Factor Von Willerbrand, a los cuales, se les transfunden con algún tipo de hemocomponente sanguíneo. Nuestro estudio incluyó 179 pacientes, del sexo masculino, con diagnóstico de hemofilia, a diferencia de los 176 pacientes encontrados por Dávila Narváez [14].

De los 179 pacientes, 148 (83 %) presentan hemofilia tipo A, 22(12%) hemofilia tipo B y sólo el 9(5%) aun están sin clasificar. Los resultados que presentó Dávila Narváez [15] en el año 2006 reporta Hemofilia A 85% y Hemofilia B 11.9%. Por lo que el comportamiento de la Hemofilia A y B en Nicaragua, coincide con los datos reportados a nivel mundial, donde el porcentaje de esta enfermedad es de 85% y 14% respectivamente [2, 3,4].

**Tabla 1**  
**Edad de los pacientes con Hemofilia atendidos en el Banco Nacional de Sangre en el 2010.**

Edad actual	Nº Pacientes	%
0 -4 Años	9	5.0%
5- 9 Años	17	9.0%
10 - 14 Años	26	15 %
15- 19 Años	34	18.9%
20- 24 Años	26	14.5%
25- 29 Años	25	13.9%
30- 34 Años	8	4.4%
35- 39 Años	13	7.2%
40-44 Años	3	1.6%
45 y más	9	5.0%
Desconocido	9	5.0%
<b>Total</b>	<b>179</b>	<b>100%</b>

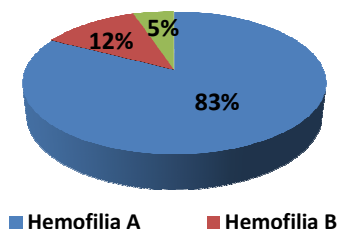
sin embargo el grupo etario de menor afectación, es el de 40 a 44 años con un 2.8%. (Tabla 1)

Los departamentos de donde proceden los pacientes que más predominaron son: Managua 25.7%, seguido de Chinandega y León con un 17.87% y un 17.3% respectivamente.

La etnia más frecuente en los pacientes hemofílicos es la mestiza con un 74%, sin embargo la literatura refiere que la hemofilia no afecta a una etnia específica, más que todo dependerá de las razas que predomine en el estudio.

Grafico Nº 1

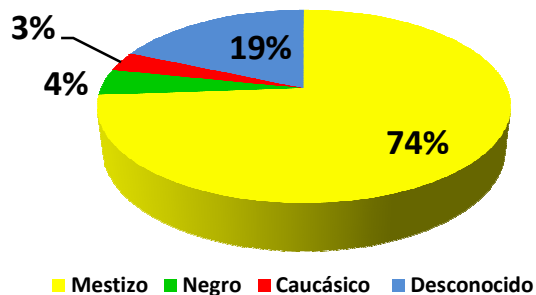
Distribución porcentual de los tipos de hemofilia, en el Banco Nacional de Nicaragua, en el año 2010.



La edad de mayor predominio es de 15 a 19 años con un porcentaje de 18.9% y la de menor es de 0 a 4 años. El estudio de Dávila Narváez [15] reporta como predominio de edad de 10 a 14 años con un 19.3%, la diferencia se debe, al tiempo que ha pasado desde que se realizó el estudio;

Grafico Nº 2

Distribución porcentual de razas por los pacientes Hemofílicos Tratados en el Banco Nacional de Sangre en el 2010



El 51% de los pacientes hemofílicos diagnosticados comprenden edades que van de 0 a 4 años de edad, seguidos por la edades comprendidas de 5 a 9 años con un 22%.

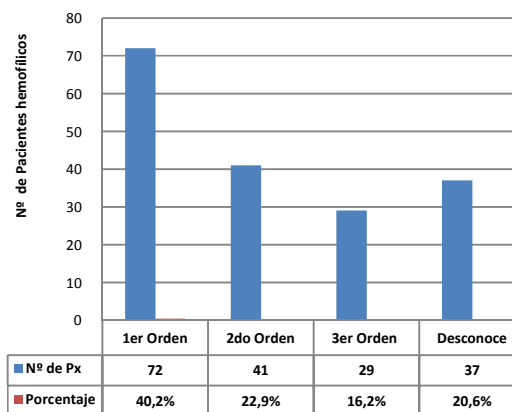
**Tabla 2**  
**Edad de los pacientes al momento del diagnóstico de Hemofilia.**

Edad actual	Nº de Pacientes	%
0 -4 Años	92	51.0%
5- 9 Años	40	22.0%
10 - 14 Años	23	13.0%
15- 19 Años	5	3.0%
20- 24 Años	5	3.0%
25- 29 Años	3	2.0%
30 o más	4	2.0%
Desconocido	7	4.0%
<b>Total</b>	<b>179</b>	<b>100%</b>

En relación con los pacientes que conocen la existencia de antecedentes familiares, el 72% de ellos refirieron, que más de un pariente ha presentado hemofilia y el 28%, desconocen si ha existido algún familiar con esta enfermedad. Al revisar los antecedentes hereditarios se encontró, 40% el primer orden; el 23% segundo orden y 16%, del tercer orden relacionado con los abuelos y primos.

La manifestación clínica más frecuente fue el sangrado y la hemorragia con un 88.2%, predominando sangrados de la mucosa oral en 105 pacientes, mientras sangrados gastrointestinales y genitourinarios se presentaron en menor número de pacientes. Otra de las manifestaciones clínicas fue la Hemartrosis y la presencia de Hematomas, Artropia se presento en menor porcentaje con un 11.7%, siendo el predominio de estas manifestaciones clínicas semejante a lo reportado por Alvarado [12] y Dávila Narváez [15].

**Grafico Nº 3**  
**Grado de consanguinidad de los pacientes hemofilicos del Programa de Hemofilia del Banco Nacional de Sangre, en el año 2010**

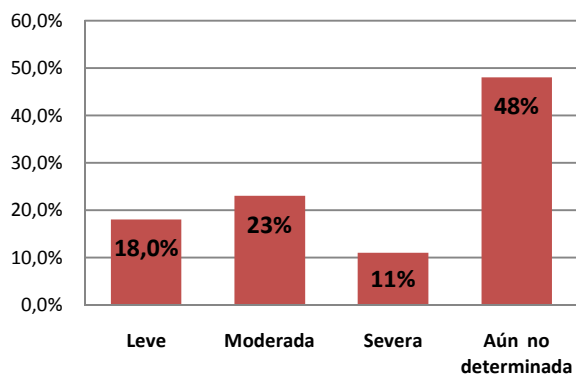


**Tabla 3**  
**Principales manifestaciones de los pacientes al momento del diagnóstico de Hemofilia.**

Manifestación Clínica	Nº de Paciente	%
Artropatía	21	11.7%
Hemartrosis	153	85.0%
Hematoma	173	76.5%
Sangrado/hemorragia	158	88.2%

Al clasificar el nivel de afectación de los pacientes, se observó que 23% presenta gravedad moderada, 18% leve y el 11% de los pacientes son severamente afectados por hemofilia. No obstante el 48% de los pacientes, no ha sido clasificado su nivel de afectación de la enfermedad (Grafico 4)

**Grafico Nº 4**  
 Porcentaje de acuerdo a la severidad de la Hemofilia de los pacientes atendidos en el Banco Nacional de Sangre en el 2010



**Tabla 4**  
 Componentes sanguíneos que se han transfundido a los pacientes hemofílicos.

Hemocomponentes	Nº de Pacientes	%
Plasma	133	74.3%
Crio Precipitado	131	73.1%
Factor VIII	129	72.0%
Factor IX	10	5.5%

**Tabla 5**  
 Enfermedades adquiridas por los pacientes hemofílicos a través de transfusiones sanguíneas.

Enfermedades	Nº de Pacientes	%
Chagas	4	2.2%
Hepatitis A	0	0.0%
Hepatitis B	35	19.5%
Hepatitis c	2	1.1%
HIV	1	0.5%

**CONCLUSIONES**

Se puede notar que ha habido un incremento en el número de pacientes atendidos por el programa hasta el 2010.

Sin embargo en estos últimos años el número de pacientes hemofílicos ha pasado de 176 a 179 por lo que no ha habido un gran aumento de pacientes hemofílicos en el programa del Banco Nacional de Sangre, por ende no ha habido mucha variación en lo que hemos encontrado y los datos reportados por Dávila Narváez [15] en el 2006. Esto no disminuye la importancia que tiene la deficiencia del FVIII y FIX en la población afectada, por lo que es importante que se continúen haciendo investigaciones tanto clínicas, como moleculares en esta enfermedad que ayuden a un diagnóstico temprano de la dicha deficiencia consiguiendo de esta manera brindar una mejor atención y calidad de vida a los pacientes que presenten dicha enfermedad.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Federación Mundial de Hemofilia. (1997) "Temas claves en el tratamiento de la hemofilia: Productos y Atención". Publicada por la Federación Mundial de Hemofilia, Hechos y Cifras Nº 1.
2. Rodak, Bernadette Hematología, fundamentos y Aplicación Clínica. 2 da edición. Editorial Panamericana. 2005.
3. Fauci – Braunwald – Kasper - Hauser - Longo - Jameson - Lascalzo. Harrison Principles of Internal Medicine, 17th ed. McGraw Hill. Vol. I. 2008
4. McKenzie, Shirlyn B. Hematología Clínica. 2 Edición. México: Editorial El Manual Moderno, 2000. xx.872p. Cáp 26; pág 684-691.
5. Restrepo Alberto. Hematología de Restrepo. 3ra Edición Medellín. CIB 1987.
6. O'Mahony Brian. Cuidado Mundial de la Hemophilia, retos y oportunidades. XXV Congreso internacional de la federación



- mundial de hemofilia. Sevilla, España. Mayo 2002.
7. Brooker Mark. Nuevos estudios sobre la prevalencia de hemofilia A y uso del factor VIII. El mundo de la Hemofilia. Diciembre 2009, volumen 16. Nº3.pág 6 Disponible en: [www.wfh.org/3/docs/.wold.../HWDecembe r09 Links SP.PDF](http://www.wfh.org/3/docs/.wold.../HWDecembe r09 Links SP.PDF)
  8. World Federation of Hemophilia. (2005). World Federation of Hemophilia Report on the GLOBAL SURVEY 2004. Montreal, Canadá. July 2005.
  9. Luna Gaspar Alma Rosa. Mutaciones específicas en Hemofilia A. Instituto politécnico nacional. Secretaria de investigación y posgrado. Mexico D.F. 2009.
  10. Salazar L., Sánchez, G., Mancía de Reyes, B. Moreno y col. The Centro American Hemophilia Registry, of the CARS. Hemophilia Group – Update September 2006. I. Scharrer/W. Schramm (Eds.) 37<sup>th</sup>. Hemophilia Symposium Hambarby 2006.
  11. Jiménez Espinoza, Roberto. Situación actual del niño hemofílico en Nicaragua: agosto-diciembre 1993. Managua; UNAN; 1994. 93 p. ilustr. Id. 136395.
  12. Alvarado Mercado, José Carmen. Cuantificación del factor VIII, manifestaciones clínicas y evaluación en niños menores de 17 años atendidos en el Programa de Hemofílicos de Cruz Roja Nicaragüense en el período del 01 de septiembre al 31 de diciembre del año 2000. Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua – Managua. NI1.1; BNS601, A472
  13. Nicaragua. Sociedad Nicaragüense de Hemofilia. Propuesta de proyecto atención integral de la hemofilia en Nicaragua / proposal of project integral attention of the hemophilia in Nicaragua. Managua; Sociedad Nicaragüense de Hemofilia; jun. 2000. 16 p. NI1.1; NWH325, 0008
  14. Plan estratégico de la Cruz Roja de Nicaragua 2003- 2008. Managua- Nicaragua. Octubre, 2003. 49 pág.
  15. Dávila Narváez, María Elena. Características clínicas y sobrevida de personas hemofílicas atendidas en el centro nacional de sangre de Nicaragua, 2000– 2006. Biblioteca Nacional de Salud NI1.1; NWH325, 0048. Disponible en: <http://cedoc.cies.edu.ni/digitaliza/t389/t389. htm>.