

UNIVERSIDAD CATÓLICA REDEMPTORIS MATER

**FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
CARRERA DE MEDICINA**



**TESIS MONOGRÁFICA PARA OPTAR AL TÍTULO DE
DOCTORA EN MEDICINA Y CIRUGÍA**

LINEA DE INVESTIGACIÓN: Medicina interna

**Calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia
que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en
Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020**

AUTORAS

López-Chacón, Anellys Laleska
Uriarte-Robles, Xochilt de los Angeles

TUTOR CIENTÍFICO Y METODOLÓGICO

Dr. Jairo Baltazar Campos Valerio
MSc. Salud Pública

REVISORES DE LA INVESTIGACIÓN

REVISOR DE CONTENIDO
Dr. René Alfonso Gutiérrez, MD, MSc
Epidemiólogo, Salubrista Publico

REVISOR Y CORRECTOR DE ESTILO

Carlos Manuel Téllez, MSc.
Docente de Facultad de Ciencias Médicas, UNICA

Managua, Nicaragua
6 de noviembre de 2020

Acrónimos y siglas

ACV: Accidente cerebrovascular.

ANH: Asociación Nicaragüense de Hemofilia.

ARN: Ácido ribonucleico.

Cm: Centímetro

CV: Calidad de vida.

EVA: Escala visual analógica.

FEDHEMO: Federación Española de Hemofilia.

FII: Protrombina.

FIX: Factor Christmas o betaadrenérgico.

FIXa: Factor Christmas activado.

FMH: Federación Mundial de Hemofilia

FT: Factor tisular

FV: Factor lábil, proacelerina.

FVa: Factor V activado.

FVII: Proconvertina.

FVIIa: Factor VII activado.

FVIII: Factor estabilizante de fibrina.

FVIIIa: Factor VIII activado.

FvW: Factor de Von Willebrand.

FX: Factor de stuart-power.

FXa: Factor X activado.

FXI: Factor antihemofílico C.

GPIb/IX: Complejo glicoprotéico de membrana.

GPIIb/IIIa: Inhibidores de la glucoproteína

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva

IMC: Índice de masa corporal.

ITI: Inducción a la tolerancia inmune.

Kg: Kilogramos

MINSA: Ministerio de Salud.

Novo: Mutación genética que aparece por primera vez en una familia.

OMS: Organización Mundial Salud.

PAR: Receptores activados por proteasas.

PROBE: Patient Reported Outcomes, Burdens and Experiences (Resultados, Cargas y Experiencias Notificados por los pacientes).

SNC: Sistema nervioso central.

TFPI: vía del inhibidor del factor tisular.

TTPA: Tiempo de tromboplastina parcial activada.

VIH/SIDA: Virus de la inmunodeficiencia humana/ síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

WFH: Federación Mundial de Hemofilia.

WFH: World Federation of Hemophilia.

Dedicatoria

A Dios:

Por ser nuestro motor para darnos la fuerza, amor y coraje para coronar con éxito este largo viaje, por poner en nuestros corazones el deseo de ayudar y servir a los demás con mucho cariño, dedicación y esfuerzo. Porque siempre nos dio la sabiduría necesaria para tomar las mejores decisiones y mostrar a los demás que de la mano de Él estamos seguras.

A nuestros padres:

Por su amor, sacrificio, apoyo incondicional y cada palabra de ánimo que necesitábamos escuchar en el momento preciso, haciéndonos recordar que fuimos llamadas para servir a los demás.

Agradecimientos

Agradecemos, primeramente a Dios quien ha guiado en todo momento nuestro caminar, que ha bendecido cada una de nuestras metas, quien siempre ha estado con nosotras para brindarnos la paciencia y la sabiduría necesaria para enfrentar cada una de las dificultades que se nos han presentado.

A nuestros padres José Luis López Larios (Q.E.P.D), Blanca Chacón Córdoba, Domingo Uriarte Pilarte y Myriam Robles Murillo, quienes han sido una pieza fundamental en este camino, gracias por su amor, consejos, formación y respaldo en cada una de las etapas vividas en este viaje que decidimos tomar para el resto de nuestras vidas.

A nuestros hermanos, familiares y amigos que siempre estuvieron motivándonos a no abandonar ni descuidar nuestro compromiso.

A nuestro tutor y maestro, el Dr. Jairo Campos Valerio por guiarnos en el camino del saber con profesionalismo y humanismo para lograr llegar a la defensa de este trabajo. A la Dra. Ivonne Leytón Padilla por su apoyo incondicional para la realización de esta investigación, aconsejándonos y orientándonos en todo momento.

A la Asociación Nicaragüense de Hemofilia y los creadores de método PROBE, Mark Skiner y Sasha Kucher, por brindarnos su confianza y colaboración para la realización de esta investigación.

Finalmente, a todos y cada uno de nuestros maestros, quienes con amor, paciencia, sabiduría y dedicación nos han compartido sus conocimientos, experiencias y consejos durante todo este proceso

Más que agradecer, es honrar a todas las personas involucradas en esta investigación, a nuestros pacientes y a los que vendrán.

Opinión del tutor

La hemofilia es una patología que por su origen genético marca la vida del individuo desde su nacimiento afectando la esfera física, mental, emocional y social de las personas que viven con esta condición.

La Asociación Nicaragüense de Hemofilia (ANH) registró una frecuencia de 315 personas diagnosticadas con esta enfermedad en el año 2018, las cuales reciben tratamiento por parte del Ministerio de Salud.

Por tanto, resulta relevante la realización de investigaciones que se enfoquen en el componente humano del proceso salud-enfermedad, es así como en el presente estudio se aborda la calidad de vida de las personas que padecen hemofilia con el objetivo de brindar una panorámica de la situación que experimentan y cómo ciertas condiciones médicas repercuten en los diferentes aspectos de la vida, con esta información se espera contribuir en el desarrollo de proyectos dirigidos a transformar las condiciones de vida del paciente permitiéndoles disfrutar de más y mejores años de existencia.

Felicitaciones a las autoras por emprender esta noble labor y colaborar con las líneas de investigación de la ANH, están presentando una excelente monografía que tiene sustento científico internacional debido a la aplicación de la encuesta PROBE de la Universidad McMaster de Canadá, la cual se está aplicando en varios países del mundo.

Agradecemos a la junta directiva de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia, por permitir la realización de este estudio y por promover la investigación científica en el territorio nacional, agradecemos también a Mark Skinner y Sasha Kucher, creadores de la encuesta PROBE por su apoyo en el desarrollo de esta investigación.



Dr. Jairo Campos Valerio

MSc. Salud Pública

Resumen

Esta investigación tuvo como propósito describir la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Material y Método: Fue un estudio observacional, descriptivo: serie de casos (corte transversal), el universo fueron 40 pacientes con diagnóstico de hemofilia miembros de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020, la muestra corresponde al 100% del universo, la técnica de recolección de datos fue primaria.

Resultados: El 45% (18) de los pacientes tenía entre 19 a 30 años de edad, el 100% (40) eran hombres, 80% (32) padecían hemofilia A y el 20% (8) hemofilia B, el grado de severidad que predominó fue leve con 32.5% (13); el 55% (22) están en sobrepeso, 47.5% (19) se encontraron solteros. El dispositivo auxiliar para la movilidad que predominó en uso fue el bastón con 29.5% (23), el 100% refirió utilizar analgésico. El 85% (34) refirieron sentir dolor agudo y un 87.5% (35) dolor crónico. Como tratamiento reciben concentrado del factor XIII/IX (media vida estándar) con un 38.5% (35) y el 87.5% (35) lo reciben en casa. Al evaluar las esferas que miden calidad de vida se encontró leve dificultad en realizar actividades habituales en el 45% (18) y dolor/malestar en el 50% (20), el 47.5% (19) refirió no tener problemas en el cuidado personal ni sentirse ansiosos/deprimidos.

Conclusiones: Se encontraron afectaciones en las cuatro dimensiones de calidad de vida, mayormente en dolor/malestar, seguida de actividades habituales y finalmente se encontró que la mayoría de la población refirió con porcentajes similares algún grado de afectación en cuidado personal y ansiedad/depresión.

Palabras claves: Calidad de vida, hemofilia A, hemofilia B.

anellys.lopez95@gmail.com / xochilturro06@gmail.com

Índice

Dedicatoria	i
Agradecimientos.....	ii
Opinión del tutor	iii
Resumen	iv
I. Introducción	1
II. Antecedentes	2
III. Justificación	5
IV. Planteamiento del problema.....	6
V. Objetivos	7
VI. Marco referencial.....	8
6.1. Cascada de coagulación	9
6.2. Genética molecular.....	11
6.2.1. Hemofilia tipo A	12
6.2.2. Hemofilia tipo B	12
6.3. Herencia en la hemofilia	13
6.4. Fisiopatología de hemofilia	14
6.5. Manifestaciones clínicas.....	14
6.6. Diagnóstico de hemofilia.....	15
6.7. Tratamiento de hemofilia	15
6.8. Factores que influyen en la calidad de vida	17
6.9. Método PROBE	21
6.10. Euro Qol – 5D/EQ-5D	21
VII. Diseño metodológico.....	23
7.1. Área de estudio	23
7.2. Tipo de estudio	23
7.3. Universo	23
7.4. Muestra.....	23
7.4.1. Tipo de muestreo.....	23
7.5. Unidad de análisis	23

7.6. Criterios de inclusión	23
7.7. Criterios de exclusión	24
7.8. Variables por objetivos	24
7.9. Operacionalización de variables	26
7.10. Matriz de obtención de información	39
7.11. Instrumento.....	39
7.12. Procesamiento y análisis de la información	40
7.13. Plan de análisis.....	40
7.14. Consideraciones éticas.....	42
VIII. Resultados.....	43
IX. Discusión de resultados	49
X. Conclusiones	56
XI. Recomendaciones.....	57
XII. Referencias bibliográficas.....	58
XIII. Anexos	62
13.1. Anexos 1: consentimiento informado	
13.2. Anexo 2: ficha de recolección de datos	
13.3. Anexo 3: cuadros	
13.4. Anexo 4: tablas y gráficos	

I. Introducción

La hemofilia es un trastorno hemorrágico con disminución o ausencia de la actividad procoagulante del factor VIII o del IX. (Castillo-González, 2012) Las mujeres son portadoras de la enfermedad, sin embargo, se manifiesta únicamente en los hombres. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015) Su principal manifestación clínica es la hemorragia que puede ocurrir en cualquier sitio anatómico, principalmente en articulaciones y músculos. (Fuenmayor Castaño et al., 2017)

Hasta el 2018 se encuentran registrados en el programa de hemofilia, del Banco de Sangre del Ministerio de Salud, 261 pacientes con diagnóstico de hemofilia tipo A y 54 pacientes con diagnóstico de hemofilia tipo B. (Asociación Nicaragüense de Hemofilia, 2020)

La persona con diagnóstico de hemofilia debe afrontar diversas condiciones que impactan de manera negativa su bienestar psicológico, físico y social; por el hecho de convivir con una enfermedad crónica, hereditaria, ligada al sexo, que en razón de su curso natural genera consecuencias graves para el individuo, que implican restricciones preventivas, toma de decisiones sobre la posibilidad de tener hijos y la administración de medicamentos de manera indefinida, entre otras cuestiones que afectan directamente su calidad de vida. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015)

Se trata de un concepto que está influido por la salud física del sujeto, su estado psicológico, su nivel de independencia, sus relaciones sociales, así como su relación con su entorno. (Robles et al., 2016)

Por lo tanto, la presente investigación tuvo como objetivo describir la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.

II. Antecedentes

Villegas et al. (2018) realizaron una investigación en Colombia titulada: Calidad de Vida; un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia. Fue una revisión de la literatura enfocada en la calidad de vida de los pacientes que padecen hemofilia y sus cuidadores. La búsqueda de la literatura se llevó a cabo en las bases de datos PubMed, ScienceDirect y Scielo, de las cuales se recopilaron 32 literaturas de donde se logró obtener esta revisión.

Entre las conclusiones se destacó que la calidad de vida es un concepto comúnmente olvidado por el clínico durante el abordaje del paciente, limitándose al tratamiento sintomático y a la resolución o control de la patología, sin tener en cuenta que este es un aspecto fundamental ya que para hacer un abordaje integral de los pacientes; es importante que se evalúe el entorno, la red de apoyo y el compromiso en las actividades de la vida diaria. (Villegas et al., 2018)

Se muestra la relación que existe entre el grado de severidad en dependencia del nivel de factor de coagulación, siendo leve de un 6% - 40% (0,05-0,4 UI/ml), moderada con 1% - 5% (0,01-0,05 UI/ml) y severo <1% (<0,01 UI/ml) respectivamente. Los individuos afectados tienen el factor proporcional al grado de la deficiencia del factor específico que padecen. Respecto a la localización de la hemorragia, el sitio más común de sangrado son las articulaciones en el 70%-80% de los casos y los principales lugares son las rodillas, codos y tobillos. (Villegas et al., 2018)

Fuenmayor Castaño et al. (2017) en Medellín, Colombia presentaron una investigación: "Calidad de vida en una población con hemofilia en un centro de tratamiento de hemofilia". El estudio fue descriptivo observacional de corte transversal, aplicado en 60 pacientes con hemofilia, en donde se describen las características demográficas, clínicas y de estilo de vida.

Cincuenta y nueve pacientes aceptaron participar en el estudio, edad promedio de 28 años, de la población estudiada el 86,4% presento hemofilia A y un 13,6% hemofilia B. Según su grado de severidad se encontró hemofilia leve 5%, moderada 20,3% y grave 74,5%. El 96,6% estaba en tratamiento con profilaxis y el 84% de los pacientes asistía a terapia física. (Fuenmayor Castaño et al., 2017)

La mayor comorbilidad fue artropatía hemofílica en el 71% de las personas, seguida de dislipidemia (27%) y sobrepeso (20%). De los pacientes el 13,5% utilizaba aditamentos para la marcha; de estos el 50% usaba bastón y el 37,5% muletas. (Fuenmayor Castaño et al., 2017)

En la relación a los buenos puntajes de CV son que el 96,6% de los pacientes recibían profilaxis, lo cual se asocia con menor daño articular, y el que muy pocos pacientes tenían presencia de inhibidores. De la población estudiada, el 35% eran estudiantes, el 65% tenían otra ocupación que se dividían en un 12% que estaban desempleados, el 39% estaban empleados, el 8,5% pensionados y el 5% restante eran pacientes menores de 2 años. (Fuenmayor Castaño et al., 2017)

Concluyeron que este grupo de pacientes con hemofilia reporta una calidad de vida tan alta como la población general colombiana sin hemofilia. Este hallazgo reitera la importancia del tratamiento con profilaxis y de la participación de los pacientes en un programa de rehabilitación que promueva la independencia funcional y un estilo de vida saludable. (Fuenmayor Castaño et al., 2017)

Fuentes et al. (2012) en la Región de Curicó, Chile realizaron un estudio titulado: "Evaluación de la calidad de vida en pacientes con diagnóstico de hemofilia de Curicó". En el estudio se incluyeron 20 pacientes con diagnóstico de hemofilia, de sexo masculino, de un total de 41 de la provincia de Curicó, Región del Maule, los resultados demuestran de forma clara la calidad de vida de pacientes con hemofilia.

Por consiguiente, uno de los resultados fue que la edad promedio del grupo encuestado era 16 a 35 años. Un 30% presento sobrepeso y un 10% obesidad, el 75% de los pacientes presentó inactividad física, posiblemente debido al temor de sangrado o daño articular, un impacto negativo en su calidad de vida y mayor riesgo de sobrepeso. (Fuentes et al., 2012)

Poco más de la mitad de los pacientes presentaba hemofilia leve y alrededor de un tercio la enfermedad grave. Por otro lado, la cuarta parte de los pacientes presentó infección por virus de la hepatitis C y la mayor comorbilidad fue dada por lesiones articulares. (Fuentes et al. 2012)

Por lo tanto, al momento de realizar esta investigación no se encontraron estudios previos que describieran propiamente la calidad de vida en los pacientes que padecen de hemofilia en Nicaragua. Sin embargo, Dávila (2007) en Managua, Nicaragua realizó una investigación titulada: características clínicas y sobrevida de personas hemofílicas atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua. 2000-2006.

Se encontró que de 176 personas con hemofilia la mayoría son menores de edad y jóvenes que proceden del área urbana, la hemofilia tipo A moderada prevaleció, las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron hemorragias, hematomas y hemartrosis. Los efectos relacionados a la terapia de reemplazo con componentes sanguíneos de mayor frecuencia fueron: hepatitis C 40.9%, sífilis 4.1%, chagas 4.1%, HIV 2.3%, hepatitis B 1.8%, aparición de inhibidores 4.1% y reacciones transfusionales 12.9%. En el período de estudio fallecieron 8 personas menores de 33 años de edad. La mortalidad proporcional fue de 4.5% y la sobrevida fue alta, al parecer la alta sobrevida se relaciona con la atención, control y tratamiento apropiado y oportuno. Los riesgos que frecuentemente presentaron fueron lesiones/traumas 66.1%, heridas 38.6%, golpes 26.9% y caídas 26.3%. (Dávila, 2007)

III. Justificación

En Nicaragua ha aumentado la prevalencia de esta enfermedad, según los registros del Banco de Sangre del Ministerio de Salud, sin embargo, no se ha realizado en el país ninguna investigación que logre describir la calidad de vida de estos pacientes, lo cual limita el acceso a mayores beneficios por parte del Sistema de Salud, se decidió realizar la presente investigación con el objeto de conocer los factores que influyen en la percepción de bienestar de las personas con hemofilia. De esta manera, se podrán desarrollar estrategias e intervenciones en salud encaminadas en la mejora de la atención médica y de las condiciones de vida de esta población vulnerable.

Por tanto, la utilidad práctica de este estudio fue brindar al personal médico y asistencial recomendaciones para dirigir una atención multidisciplinaria al paciente que padece de hemofilia, enfatizada en las áreas de mayor deterioro según las esferas estudiadas; y así poder establecer intervenciones terapéuticas desde la salud pública.

De esta manera, los pacientes con diagnóstico de hemofilia lograrán que se les brinde una atención especializada según sus necesidades y a los familiares que se les logre fortalecer las redes de apoyo, para dirigirlos hacia una mejor práctica de los estilos de vida, los cuales les brinden beneficios al núcleo familiar y social.

IV. Planteamiento del problema

¿Cuál es la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020?

V. Objetivos

Objetivo General

Describir la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Objetivos Específicos

- Mencionar las características generales de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.
- Identificar las afectaciones que ocasiona la hemofilia en la salud y vida personal de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.
- Determinar el perfil clínico de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.
- Analizar las esferas de la vida cotidiana afectadas en los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.

VI. Marco referencial

Las primeras descripciones de esta enfermedad son tan antiguas como la propia humanidad. Los primeros indicios se remontan a los papiros egipcios y en el libro antiguo sagrado de los judíos, el Talmud, en el siglo II antes de Jesucristo. En este libro se describía como algunos varones luego de ser circuncidados, presentaban hemorragias agudas que los llevaban a la muerte. Los rabinos no sabían a que se debía esa anomalía, pero fueron conscientes de que estos problemas del sangrado solo ocurrían en ciertas familias. No obstante, el término hemofilia, del griego hemo -sangre- y filia -amor- apareció por primera vez en una descripción escrita en 1828. (Castillo-González, 2012)

Durante muchos años se consideró como una entidad nosológica intratable, con una esperanza de vida aproximada de 12 años. No obstante, hoy en día esta esperanza ha aumentado notablemente gracias a los tratamientos profilácticos disponibles, llegando incluso a los 70 años; lo que implica reconocer y atender las necesidades que trascienden el aspecto biológico de los pacientes como aquellas de tipo psicológico y social. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015)

La hemofilia es una enfermedad de origen genético, recesiva y ligada al cromosoma X. El cromosoma X en el cual se encuentran los genes que codifican los factores hemostáticos VIII y IX. Algunas alteraciones estructurales o moleculares de dichos genes condicionan una deficiencia cuantitativa o funcional del factor VIII (FVIII) en la Hemofilia A, llamada también «hemofilia clásica», y del factor IX (FIX) en la HB o «enfermedad de Christmas». (García-Chávez y Majluf-Cruz, 2013)

La enfermedad es heredada en el 70% de los casos; en el otro 30% es consecuencia de una mutación del novo cuyo primer miembro la heredará a su descendencia con el mismo patrón recesivo ligado a X1. (García-Chávez y Majluf-Cruz, 2013)

Debido a que la hemofilia está ligada a este cromosoma con un patrón recesivo, se manifiesta clínicamente solo en los varones; las mujeres son las portadoras, si bien, excepcionalmente, la padecen bajo condicionantes muy especiales las cuales no son motivo de estudio en este documento. (García-Chávez y Majluf-Cruz, 2013)

Por primera vez en 2019, se calculó la prevalencia de la hemofilia al nacer en países con registros completos de pacientes con diagnóstico de hemofilia, tales como: Australia, Canadá, Francia, Italia, Nueva Zelanda y Reino Unido, descubriendo que la prevalencia de la hemofilia es más alta de lo estimado previamente, definido como el número de personas nacidas con hemofilia por cada 100.000 nacimientos masculinos. (Federación Española de Hemofilia, 2019)

La prevalencia al nacer por cada 100.000 hombres es de 35 para todas las severidades de la hemofilia A y 7 para todas las severidades de la hemofilia B. Esto se traduce en aproximadamente 1.125.000 hombres con hemofilia en todo el mundo, de los cuales alrededor de 418.000 tienen hemofilia grave, la mayoría de los cuales no son diagnosticados. (Federación Española de Hemofilia, 2019)

6.1. Cascada de coagulación

La hemostasia es el proceso que mantiene la integridad de un sistema circulatorio cerrado y de alta presión después de un daño vascular. El daño de la pared vascular y la extravasación de sangre inician rápidamente los eventos necesarios para la reparación del daño. (Flores et al., 2014)

La hemostasia se divide para su estudio en primaria y secundaria. La hemostasia primaria es el proceso de formación del tapón plaquetario iniciado ante una lesión vascular, llevándose a cabo una estrecha interacción entre el endotelio y la plaqueta. Dichos mecanismos se ordenan en las siguientes fases: adhesión, activación y secreción; y agregación. (Flores et al., 2014)

La hemostasia secundaria se caracteriza por la activación del sistema de coagulación con el objetivo de formar fibrina, comprende la activación del sistema de coagulación y de acuerdo con el modelo celular se divide en tres fases: iniciación, amplificación y propagación. (Flores et al., 2014)

En la fase de iniciación el complejo factor VIIa/FT inicia la coagulación activando tanto al factor IX como al factor X en una etapa inicial. Los factores IXa y Xa resultantes tienen funciones muy diferentes en las próximas reacciones. El factor Xa es necesario para que tenga lugar la activación plaquetaria, mientras que el factor IXa se requiere para que tenga lugar una producción suficiente de trombina. Esta fase de iniciación de la coagulación permite generar factor Xa, que a su vez genera pequeñas cantidades del factor Va, formando así el complejo protrombinasa inicial que producirá trombina en micro dosis en una fase de iniciación rápida. (Martínez-Murillo, 2006, p.56)

Una vez que se genera trombina sobre la superficie celular activa otros procesos enzimáticos tales como: activación de factor V, factor VIII, factor XI y plaquetas. Esto permite integrar una fase de amplificación. (Martínez-Murillo, 2006, p. 56)

En la fase de propagación el factor IXa se encuentra mucho más capacitado para viajar a través de la fase fluida y formar complejos en la superficie plaquetaria, pues es inhibido más lentamente por la antitrombina. Así, el factor IXa es capaz de mantenerse a la espera por más tiempo que el factor Xa, hasta que las plaquetas sean activadas y expresen lugares de unión específicos para el factor IXa. Además, una vez que las plaquetas son activadas, los factores Va y VIIIa se unen a éstas y son responsables del anclaje y orientación de sus respectivas proteasas, lo que permite la expresión de la actividad coagulante. (Martínez-Murillo, 2006, p. 57)

El complejo IXa/VIIIa en la superficie plaquetaria proporciona un suministro continuo de factor Xa asociado con esta superficie, que a su vez posibilita el ensamblaje del complejo protrombinasa, el cual fomenta una generación explosiva

de trombina. De esta forma, la única fuente efectiva de factor Xa para el ensamblaje de la protrombinasa plaquetaria la constituye el complejo IXa/VIIIa plaquetario. (Martínez-Murillo, 2006, p. 57)

El factor Xa unido a la plaqueta en presencia de su cofactor el FVa convierten la protrombina en trombina en cantidades suficientes para generar la formación del coágulo de fibrina. En la actualidad existen importantes conceptos sobre la iniciación de la coagulación in vivo, entre ellos: 1) El factor tisular (FT)-factor VIIa (VIIa) (FT/FVIIa) son los iniciadores de la coagulación; 2) La activación del factor IX por el complejo FT/FVIIa y 3) La importancia de los factores VIII (FVIII) y IX (FIX) para sostener la coagulación, produciendo grandes cantidades de trombina. (Martínez-Murillo, 2006, p. 57)

Finalmente se presenta la cascada de fibrinólisis, encargada de la degradación del coágulo una vez que se ha reparado el daño vascular o tisular. En ausencia del factor VIII (como en la hemofilia A) y del factor IX (hemofilia B), la iniciación de la coagulación es normal, sin embargo, la fase de propagación se encuentra gravemente disminuida lo que lleva a una mala formación del coagulo y los pacientes que padecen hemofilia son incapaces de formar una hemostasia adecuada, lo que le desarrolla la diferente sintomatología propia de la hemofilia (Flores et al., 2014)

6.2. Genética molecular

Esta enfermedad está caracterizada por una heterogeneidad fenotípica y alélica. Más de 1000 mutaciones han sido descritas para cada hemofilia y siempre causan un fenotipo hemorrágico. (Castillo-González, 2012)

6.2.1. Hemofilia tipo A

El gen que codifica al factor VIII se localiza en la banda distal del cromosoma X, específicamente en la porción Xq28. Este gen tiene una longitud de 186 kilo bases (kb) y consta de 26 exones, el cual codifica un ARN mensajero de 9 kb que sintetiza al factor VIII. En su estructura hay una cadena pesada (compuesta por los dominios A1 y A2) y una cadena ligera (compuesta por los dominios A3, C1 y C2). En el centro del factor VIII hay un dominio B de función desconocida. Los principales sitios de síntesis del factor VIII son el hígado, el riñón, el bazo y el endotelio de los vasos sanguíneos. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013)

El factor VIII es una proteína lábil, susceptible de degradación proteolítica, por tal motivo siempre va unido al factor de Von Willebrand, el cual le ofrece resistencia a la degradación proteolítica durante su forma inactiva; cuando el factor VIII se activa, se separa del factor Von Willebrand y se convierte en blanco de otros factores de coagulación tales como los factores Xa y IXa, proteína C activada y trombina. El factor VIII es indispensable para la activación del complejo tenasa, así como también en el modelo celular de la coagulación, ya que el factor VIII tiene una participación muy importante en la fase de propagación. Esto explica por qué un paciente con hemofilia A es incapaz de producir cantidades suficientes del factor Xa que puedan sobrepasar la vía del inhibidor del factor tisular y la hemorragia es inevitable. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013)

6.2.2. Hemofilia tipo B

El gen que codifica al factor IX de la coagulación se encuentra localizado en la banda distal del cromosoma X, específicamente en la porción Xq27. Este gen tiene una longitud de 38 kb, consta de ocho exones y codifica un ARN mensajero de 3 kb que sintetiza al factor IX. El producto final contiene al menos dos regiones importantes dentro de su estructura, una región catalítica, la cual está diseñada para su sitio de

unión al factor VIII, y una región Gla, que necesita un proceso de gamma carboxilación para activar al factor IX antes de su unión al factor VIII. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013, p. 638-639).

La unión y activación bioquímica del factor VIII con el factor IX se lleva a cabo en la superficie de las membranas celulares. A su vez, el factor IX es activado durante la fase de iniciación del modelo celular por el complejo factor tisular-factor VIIa y por el factor XIa en la fase de propagación. Al igual que en la hemofilia A, en la hemofilia B no se pueden producir cantidades suficientes del factor Xa, por la deficiencia del factor IX, y el paciente tiene tendencia a la hemorragia. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013, p. 639)

6.3. Herencia en la hemofilia

El tipo de herencia en la hemofilia sigue las leyes mendelianas y se considera que es recesiva ligada al cromosoma X. Se conoce que las hijas de un hombre que padece hemofilia son siempre portadoras y que los hijos de una mujer portadora tienen 50% de probabilidad de padecer hemofilia. Tradicionalmente se ha considerado que solo los varones son los que padecen la hemofilia, sin embargo, puede haber situaciones en las cuales es posible que una mujer padezca hemofilia: una mujer con un padre hemofílico y una madre portadora o una mujer con síndrome de Turner, hija de una madre portadora de hemofilia. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013, p. 639)

Por lo tanto, la hemofilia es resultado de mutaciones de los genes que codifican a los factores VIII y IX. Hasta el momento hay múltiples mutaciones genéticas conocidas, la más importante en la hemofilia A es la mutación del intrón 22, causante más común de la hemofilia A severa. Un tercio de todos los casos de hemofilia A es resultado de mutaciones espontáneas. Respecto a la hemofilia B también se han descrito múltiples mutaciones genéticas, sin embargo, un tipo interesante es el fenotipo Leiden. Los individuos con fenotipo Leiden de la hemofilia

B sufren hemofilia moderada o severa hasta la pubertad, después de la cual los niveles del factor IX se incrementan significativamente. Los defectos genéticos de los pacientes con este fenotipo están relacionados con la región del nucleótido 40 de la secuencia promotora. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013, p. 639)

6.4. Fisiopatología de hemofilia

La fisiopatología depende directamente de la genética molecular propia de la enfermedad, de esta forma según las mutaciones del gen determinado que está afectado se desarrolla la enfermedad con manifestaciones clínicas similares en cualquiera de las presentaciones de la hemofilia. (Cervera, 2012)

6.5. Manifestaciones clínicas

La principal manifestación clínica de la hemofilia es la hemorragia, cuyo grado depende del nivel del factor VIII o IX presente en el plasma. Por la intensidad del sangrado y el nivel del factor, la hemofilia se clasifica en tres tipos: hemofilia severa, hemofilia moderada y hemofilia leve. Los individuos con hemofilia severa por lo general experimentan hemorragias repetitivas y espontáneas. La frecuencia de cada tipo de hemofilia varía según las series realizadas, pero en general el 50% de los pacientes tiene hemofilia leve, 15% hemofilia moderada y 35% hemofilia grave. (Amador-Medina y Vargas-Ruiz, 2013, p. 640)

Para describir mejor la clínica de estos pacientes es importante mencionar la relación entre la gravedad de las hemorragias en dependencia de grado de severidad de la hemofilia (Anexos, Cuadro 1), la localización más común de las hemorragias de las hemorragias en pacientes con hemofilia (Anexos, Cuadro 2) y las incidencia aproximada de las hemorragias según su localización (Anexos, Cuadro 3), las cuales en algunas ocasiones llegan a ser fatales para la vida de estos pacientes poniendo en peligro su vida o en alto riesgo su calidad de vida.

6.6. Diagnóstico de hemofilia

Para el abordaje diagnóstico del paciente se tienen, como aspectos claves, la elaboración de una historia clínica completa, con énfasis en antecedentes familiares y semiología del sangrado, examen físico adecuado y algunos exámenes de laboratorio confirmatorios. El diagnóstico se establece por la disminución de la actividad del factor afectado. (Martínez-Sánchez et al., 2018)

El déficit de FVIII o FIX produce una prolongación de la prueba del Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada (TTPA) con tiempo de protrombina normal. La confirmación se da cuando el nivel de actividad del factor –factor coagulante– es inferior al normal en dos determinaciones analíticas (<50% o 50UI/dl), tanto por déficit de la proteína, como por alteración de su función. El diagnóstico diferencial principal se establece con la Enfermedad de Von Willebrand, debido a que los niveles de FVIII pueden ser bajos. (Cervera, 2012)

6.7. Tratamiento de hemofilia

El tratamiento dependerá del tipo y la severidad de la enfermedad. El tratamiento normalmente es la terapia de reemplazo, en la que concentrados de factores de coagulación VIII o IX se dan a medida que se necesiten para reemplazar los factores de coagulación que faltan o son deficientes. Estos concentrados de factores sanguíneos se pueden hacer de sangre humana donada previo a revisión. Los factores de coagulación recombinantes, que son aquellos que no están hechos con sangre humana, también están disponibles hoy en día, para reducir en mayor medida el riesgo de enfermedades infecciosas. (Kitchen et al., 2010, p. 113)

Durante la terapia de reemplazo, los factores de coagulación se inyectan o infunden. Normalmente, los pacientes con hemofilia leve no requieren terapia de reemplazo a menos que vayan a tener una operación quirúrgica. En los casos de hemofilia

severa, el tratamiento puede darse según se necesite para detener la hemorragia cuando ocurra. Los pacientes que tienen muchos episodios frecuentes de hemorragias pueden ser candidatos para tener infusiones de factor profilácticos; esto es, infusiones que se dan dos o tres veces por semana para prevenir que ocurran las hemorragias. (Kitchen et al., 2010, p. 113)

El tratamiento más efectivo para prevenir una artropatía hemofílica es la profilaxis a través de factor. A parte de este tratamiento hematológico, la fisioterapia juega un papel muy importante en la prevención y el tratamiento de la artropatía hemofílica y es parte integral del cuidado multidisciplinar de pacientes con hemofilia grave. (Federación Española de Hemofilia, 2016)

En fisioterapia se utilizan técnicas diseñadas para recuperar la amplitud de movimiento de la articulación, se realizan ejercicios que ayudan a recuperar la fuerza muscular y mejorar la propiocepción, se ejercita la marcha. De esta manera se previene el uso de dispositivos auxiliares para la movilidad los cuales se han demostrado disminuyen la calidad de vida de los pacientes, por el hecho de disminuir su capacidad de libre movilidad. (Federación Española de Hemofilia, 2016)

Los concentrados de FVIII/IX es el tratamiento de elección para la hemofilia A y B respectivamente. La Federación Mundial de Hemofilia concuerdan en la utilización de la ecuación para el reemplazo del factor VIII (con resultados en UI/dl) que corresponde a: $\text{Peso del paciente} \times \text{porcentaje faltante del factor VIII} \times 0,5$. Y para el factor IX: $\text{Peso del paciente} \times \text{aumento deseado del nivel de factor en UI/dl}$ (World Federation of Hemophilia, 2012, p. 38-39)

En los casos que resulte apropiado y sea posible, el tratamiento debe tener lugar en casa, lo que implica menos dolores, menos disfunciones e incapacidad por largos períodos además menos estadia e ingresos intrahospitalarios, mayor estabilidad laboral, menos ausentismo, previo a una adecuada enseñanza de conocimientos

generales de hemofilia y sus complicaciones. (World Federation of Hemophilia, 2012, p. 14)

6.8. Factores que influyen en la calidad de vida

La Organización Mundial de la Salud (OMS), en Ginebra, en el año de 1966, durante el Foro Mundial de la Salud, acuñó una definición para calidad de vida: «Es la percepción que un individuo tiene de su lugar en la existencia, en el contexto de la cultura y del sistema de valores en los que vive y en relación con sus objetivos, expectativas, normas y preocupaciones». (Robles et al., 2016)

La calidad de vida está en función de la manera en que el individuo se percibe en cada uno de los entornos que ocupa, ya sea laboral, social, familiar, etcétera. Por su parte la Organización Mundial de la Salud define la calidad de vida en relación con los objetivos, expectativas, criterios y preocupaciones que el individuo tenga. (Foro Mundial de la Salud, 1996)

Avedis Donabedian, padre de la calidad de la atención en salud, la describe como: "el tipo de atención que se espera que va a maximizar el bienestar del paciente, una vez tenido en cuenta el balance de ganancias y pérdidas que se relacionan con todas las partes del proceso de atención". (Donabedian, 2016)

Se considera que un factor biológico afecta de manera negativa la CV de una persona con hemofilia si su presencia altera su salud o su percepción de bienestar. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015)

- **El dolor** con frecuencia resultado de daño articular y que puede ser de tipo crónico o agudo. Al respecto, se encontró que en la persona con hemofilia el dolor puede llegar a ser incapacitante, dificultándole realizar actividades comunes para otros y generando malestar emocional a él y a su familia, al

verse impotentes por no lograr un nivel de actividad normal. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015)

- **Hematomas y hemorragias:** Con frecuencia dejan secuelas permanentes que comprometen la condición de salud. La intensidad y el alcance del daño debido a este tipo de eventos depende de múltiples variables como edad de la primera hemorragia, cantidad de hemorragias, infecciones, complicaciones musculoesqueléticas, lugar de la hemorragia (muscular, articular, cerebral), causa de la hemorragia (lesión o espontánea) entre otras. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015)

- **Uso de analgésicos:** El uso más frecuente de analgésicos puede reducir las limitaciones funcionales causadas por el dolor articular crónico. Capacitación y directrices específicas sobre el uso de analgésicos son indispensables para un buen tratamiento de los pacientes con dolor crónico. Algunos pacientes con hemofilia pueden mostrarse reticentes a usar analgésicos. En un estudio, únicamente 36% de los pacientes con hemofilia que presentaban dolor tomaba analgésicos, más de un tercio de los 68 pacientes con hemofilia severa expresaron preocupación respecto a volverse dependientes de analgésicos vendidos con receta y, en menor grado, respecto al uso de drogas ilícitas y al daño hepático causado por los fármacos. (Riley et al. 2011)

- **Hemartrosis:** No cabe duda de que las hemorragias más importantes y que más preocupan en un paciente con diagnóstico de hemofilia, son las que ponen en peligro su vida (las que afectan al sistema nervioso central, las hemorragias gastrointestinales, las hemorragias que afectan al cuello o garganta y las producidas por un traumatismo grave), pero no debemos olvidarnos de otro tipo de hemorragias como son los hemartros (las que afectan a las articulaciones). (Federación Española de Hemofilia, 2016)

En cuanto a la incidencia de las hemartrosis, las rodillas constituyen un 45%, los codos un 30%, los tobillos un 15%, los hombros un 3%, las muñecas un 3%, las caderas un 2% y otras localizaciones un 2%. (Federación Española de Hemofilia, 2016)

- **Complicaciones que pueden derivarse del tratamiento médico;** por ejemplo, reconocimiento de FVIII y FIX como cuerpos extraños y posibles infecciones en las transfusiones. Así, la comorbilidad con diversas infecciones afecta directamente la CV de las personas con hemofilia, ya que la dificultad para asegurar que el tratamiento que reciban genere más beneficio que daño, puede llevarlos a optar por no iniciar o no continuar el tratamiento. (Muñoz Grass y Palacios-Espinosa, 2015)

De acuerdo con Muñoz Grass y Palacios-Espinosa (2015) existen factores psicológicos que pueden afectar negativamente la calidad de vida de una persona con hemofilia. Por ello hacen mención de los siguientes:

- **Estrés personal y familiar relacionado con la vivencia de la enfermedad crónica:** Si bien la familia puede resultar un apoyo y un modelo de afrontamiento para la persona con hemofilia, también puede ser una fuente de retroalimentación negativa de sus esfuerzos por ajustarse a la enfermedad. Al respecto, indican que el estilo de afrontamiento de las personas variará dependiendo de los recursos que tengan disponibles, de esta manera, si la persona considera a su familia entre estos recursos, es posible que emplee estrategias como búsqueda de apoyo social.
- **Sentimientos de culpa, vergüenza, rabia y pesimismo:** Los sentimientos de culpa que puede experimentar esta población se divide en tres niveles: primero, por la enfermedad como tal; el paciente con hemofilia cree que tener la enfermedad es su culpa y al tiempo busca otros culpables para aliviar la carga emocional; segundo, por la dificultad para detener las hemorragias, es común que no solo los pacientes experimenten sentimientos de culpa, por su

supuesta irresponsabilidad, tercero, por no detectar la enfermedad a tiempo, lo que puede producir mayores complicaciones.

Además, es muy común que desarrollen rabia y resentimiento, en especial cuando recién conocen el diagnóstico. Estos mismos sentimientos suelen asociarse a estilos de vida sedentarios característicos de las personas con hemofilia, mantenidos por la idea de que es mejor evitar actividades que generen riesgo para la salud, desconociendo que puede ocasionarles mayores problemas físicos.

- **Depresión:** Existe evidencia de que personas con hemofilia tienen mayor riesgo de tener síntomas depresivos que aquellos saludables, lo que a su vez se relaciona con el desarrollo de sentimientos negativos.

Asimismo, Muñoz Grass y Palacios-Espinosa (2015) señalan factores sociales que también afectan la calidad de vida de las personas con hemofilia. Estos son los siguientes:

- **Reacciones negativas de los miembros de la familia:** Tanto la estigmatización como la sobreprotección generan respuestas de excesiva ansiedad, permisividad y dificultades en la comunicación.
- **Carencia de redes de apoyo y dificultades para acceder a centros de atención especializados:** Inclusive en países en vías de desarrollo no es extraño que las personas con esta enfermedad no puedan pagar sus terapias debido a los altos costos que las caracteriza.

6.9. Método PROBE

El grupo de estudio sobre Resultados, Cargas y Experiencias Notificados por los pacientes (PROBE por sus siglas en inglés) es un estudio creado por la Universidad de Mc Máster, Hamilton, Canadá que mide los resultados informados por los pacientes, utilizando una encuesta validada de 28 preguntas para recopilar datos. El cuestionario consta de 4 partes: En la primera parte abarca 7 preguntas sobre Información personal del paciente (tipo de hemofilia, edad, sexo, escolaridad, familia), la segunda parte de la encuesta interroga con 9 preguntas al paciente sobre problemas de salud en general, en la tercera parte realiza 11 preguntas relacionadas con la hemofilia (inhibidores, salud de las articulaciones, tratamiento actual y dolor) y la evaluación final con 4 preguntas del EQ5D el cual es una herramienta global de calidad de vida que mide el autocuidado, las actividades habituales, el dolor/malestar y la ansiedad/depresión. (Skiner y Kucher, 2020)

La misión del estudio PROBE es investigar las perspectivas de los pacientes sobre los resultados que consideran relevantes para sus vidas y cuidados. PROBE tiene como objetivo proporcionar a las organizaciones de pacientes, datos que puedan utilizar para abogar por una mejor atención multidisciplinaria. (Skiner y Kucher, 2020)

6.10. Euro Qol – 5D/EQ-5D

El EQ-5D es un instrumento genérico de medición de la CV que puede utilizarse tanto en individuos relativamente sanos (población general) como en grupos de pacientes con diferentes patologías. El propio individuo valora su estado de salud, primero en niveles de gravedad por dimensiones (sistema descriptivo) y luego en una escala visual analógica (EVA) de evaluación más general. Un tercer elemento del EQ-5D es el índice de valores sociales que se obtiene para cada estado de salud generado por el instrumento. (Herdman et al., 2001)

El sistema descriptivo contiene cuatro dimensiones de salud (cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión) y cada una de ellas tiene cuatro niveles de gravedad (sin problemas, algunos problemas, problemas moderados, problemas graves y limitación absoluta). En esta parte del cuestionario el individuo debe marcar el nivel de gravedad correspondiente a su estado de salud en cada una de las dimensiones, refiriéndose al mismo día que realiza el cuestionario. (Herdman et al., 2001)

VII. Diseño metodológico

7.1. Área de estudio

Asociación Nicaragüense de Hemofilia, ubicada en el recinto del Banco de Sangre en el Reparto Belmonte en el Km 7 Carretera Sur, Managua, Nicaragua.

7.2. Tipo de estudio

Observacional, descriptivo: serie de casos (corte transversal).

7.3. Universo

40 pacientes con diagnóstico de hemofilia miembros de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.

7.4. Muestra

La muestra corresponde al 100% del universo, 40 pacientes con diagnóstico de hemofilia miembros de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia en Managua durante el período de junio a septiembre del año 2020.

7.4.1. Tipo de muestreo

Por conveniencia.

7.5. Unidad de análisis

Paciente con diagnóstico de hemofilia tipo A y tipo B que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia.

7.6. Criterios de inclusión

- Paciente que ha sido diagnosticado con hemofilia tipo A o tipo B.
- Paciente mayor de 19 años de edad.
- Paciente que acepte de forma voluntaria participar en el estudio y autorice a través de una grabación de voz participar en el estudio.

- Paciente que pertenezca a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período a estudio.

7.7. Criterios de exclusión

- Paciente que ha sido diagnosticado con otra coagulopatía que no es hemofilia tipo A o tipo B.
- Paciente menor de 19 años de edad.
- Paciente que no acepte de forma voluntaria participar en el estudio y no autorice por medio de grabación de voz participar en el estudio.
- Paciente que no pertenezca a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período a estudio.

7.8. Variables por objetivos

1. Características generales de la población a estudio.

- Sexo
- Edad
- Tipo de hemofilia
- Peso
- Talla
- Índice de masa corporal
- Años de estudio
- Estado civil

2. Identificar las afectaciones que ocasiona la hemofilia en la salud y vida personal de la población a estudio.

- Dispositivo para la movilidad
- Patrón de uso del dispositivo auxiliar
- Uso de analgésico
- Patrón tiempo de uso de analgésico

- Dolor agudo
- Detonante del dolor agudo
- Dolor crónico
- Detonante del dolor crónico
- Limitación en actividad diaria
- Vida laboral
- Vida escolar
- Antecedentes quirúrgicos
- Número de procedimientos quirúrgicos
- Afecciones de salud

3. Determinar el perfil clínico de la población a estudio.

- Grado de severidad
- Frecuencia de hemorragias
- Hemorragia aguda
- Régimen de tratamiento
- Tipo de tratamiento
- Lugar donde recibe tratamiento
- Articulación diana
- Limitación del movimiento
- Hemorragia grave

4. Analizar las esferas de la vida cotidiana afectadas en la población a estudio.

- Cuidado personal
- Actividades habituales
- Dolor/malestar
- Ansiedad/depresión

7.9. Operacionalización de variables

➤ Características generales de la población a estudio.

Variable	Definición operacional	Indicador	Valor	Escala
Edad	Tiempo transcurrido en años desde el nacimiento hasta la fecha del estudio.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> 19 – 30 años <input checked="" type="checkbox"/> 31 – 40 años <input checked="" type="checkbox"/> 41 – 50 años	Ordinal
Sexo	Características morfológicas que definen al hombre de la mujer.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Hombre <input checked="" type="checkbox"/> Mujer	Nominal
Tipo de hemofilia	Clasificación de la enfermedad en dependencia del Factor VIII (hemofilia tipo A) y IX (hemofilia tipo B) de la coagulación.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Hemofilia A <input checked="" type="checkbox"/> Hemofilia B	Nominal
Peso	Se refiere a la masa de una persona medida en kg.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> 41 – 50 Kg <input checked="" type="checkbox"/> 51 – 60 Kg <input checked="" type="checkbox"/> 61 – 70 Kg <input checked="" type="checkbox"/> 71 – 80 Kg <input checked="" type="checkbox"/> 81 – 90 Kg	Ordinal
Talla	Distancia de una persona medida de pies a cabeza en centímetros.	Según respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> 157 – 165 cm <input checked="" type="checkbox"/> 166 – 172 cm <input checked="" type="checkbox"/> 173 – 178 cm	Ordinal
IMC	Razón matemática que asocia la masa y la talla de un individuo.	Según la respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Bajo peso (0 - 18.5) <input checked="" type="checkbox"/> Normal (18.6 - 24.9)	Ordinal

			<input checked="" type="checkbox"/> Sobrepeso (25.0 - 29.9) <input checked="" type="checkbox"/> Obesidad I (30.0 – 34.5) <input checked="" type="checkbox"/> Obesidad II (35.0 – 39.4) <input checked="" type="checkbox"/> Obesidad III (más de 40)	
Años de estudio	Años de escuela/educación que terminó, incluyendo universidad o titulación avanzada.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> 0 – 5 años <input checked="" type="checkbox"/> 6 – 10 años <input checked="" type="checkbox"/> 11 – 15 años <input checked="" type="checkbox"/> 16 – más años	Intervalo
Estado civil	Situación de las personas físicas determinadas por sus relaciones familiares.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Soltero <input checked="" type="checkbox"/> Casado <input checked="" type="checkbox"/> Acompañado	Nominal

➤ **Identificar las afectaciones que ocasiona la hemofilia en la salud y vida personal de la población a estudio.**

Variable	Definición operacional	Indicador	Valor	Escala
Dispositivo para la movilidad	Dispositivo que facilita o mejora la movilidad personal del usuario.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Vendaje de compresión <input checked="" type="checkbox"/> Dispositivo ortopédico <input checked="" type="checkbox"/> Calzado ortopédico o plantillas	Nominal

			<ul style="list-style-type: none"> ✓ Cabestrillo ✓ Bastón ✓ Muletas ✓ Andadora ✓ Silla de ruedas ✓ Otro ✓ Ninguna 	
Patrón de uso del dispositivo auxiliar	Frecuencia medida en tiempo del uso del dispositivo auxiliar para la movilidad.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Nunca (0% del tiempo) ✓ Casi nunca (1% - 5% del tiempo) ✓ De vez en cuando (6% - 25% del tiempo) ✓ A veces (26% - 50% del tiempo) ✓ Con frecuencia (51% - 75% del tiempo) ✓ Con mucha frecuencia (76% - 99% del tiempo) ✓ Siempre (100% del tiempo) 	Ordinal
Uso de analgésico	Medicamento para calmar el dolor.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Si ✓ No 	Nominal
Patrón tiempo uso de analgésico	Frecuencia medida en tiempo	Según respuesta	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Casi nunca (1% - 5% del tiempo) 	Ordinal

	del uso de analgésicos.	de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ De vez en cuando (6% - 25% del tiempo) ✓ A veces (26% - 50% del tiempo) ✓ Con frecuencia (51% - 75% del tiempo) ✓ Con mucha frecuencia (76% - 99% del tiempo) ✓ Siempre (100% del tiempo) 	
Dolor agudo	Dolor que aparece en respuesta a un evento concreto.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ No ✓ Sí 	Nominal
Detonante del dolor agudo	Actividad que desencadena el dolor agudo.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Caminando ✓ Subiendo escaleras ✓ Por las noches ✓ Descansando ✓ Cargando algo ✓ Jugando ✓ Después de una caída o trauma ✓ Otra ✓ Ninguna 	Nominal
Dolor crónico	Dolor que tiene una causa persistente que	Según respuesta	<ul style="list-style-type: none"> ✓ No ✓ Sí 	Nominal

	varía en frecuencia e intensidad.	de la encuesta.		
Detonante del dolor crónico	Actividad que desencadena el dolor agudo.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Caminando ✓ Subiendo escaleras ✓ Por las noches ✓ Descansando ✓ Cargando algo ✓ Jugando ✓ Después de una caída o trauma ✓ Otra ✓ Ninguna 	Nominal
Limitación en actividad diaria	Dificultad para realizar alguna de las actividades de la vida diaria.	Según respuesta de encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Salir de la cama ✓ Agacharse ✓ Ponerse calcetines o zapatos ✓ Levantarse después de estar sentado ✓ Sentarse o levantarse del inodoro ✓ Darse un baño ✓ Cepillarse los dientes ✓ Arreglarse ✓ Bajar escaleras ✓ Sentarse o levantarse de inodoro 	Nominal

			<ul style="list-style-type: none"> ✓ Entrar o salir del carro ✓ Caminar ✓ Ir de compras ✓ Jugar ✓ Levantar objetos livianos ✓ Pararse sin ayuda ✓ Hacer tareas domésticas ligeras ✓ Hacer tareas domésticas pesadas ✓ Subir escaleras ✓ Quitarse los zapatos ✓ Estar acostado en cama ✓ Intimidad sexual ✓ Otra ✓ Ninguna 	
Vida laboral	Tiempo acumulado de un trabajador durante la vida activa.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Trabajo de tiempo completo ✓ Trabajo de medio tiempo ✓ De baja desde hace tiempo (más de 6 meses) ✓ Desempleado ✓ Jubilado 	Nominal

			<ul style="list-style-type: none"> ✓ A cargo de las tareas del hogar ✓ Otro 	
Vida escolar	Descripción de las actividades de índole escolar que realiza la población en estudio.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Estudiante de tiempo completo ✓ Estudiante de medio tiempo ✓ No soy estudiante 	Ordinal
Antecedentes quirúrgicos	Si el paciente lo han operado de las articulaciones o se ha sometido a alguna intervención quirúrgica invasiva.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Aspiración ✓ Amputación ✓ Artroscopía ✓ Artroplastia ✓ Artrodesis ✓ Extirpación de pseudotumor ✓ Ninguna ✓ Otra 	Nominal
Número de procedimientos quirúrgicos	Cantidad en número de operaciones quirúrgicas se ha sometido.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ 0 ✓ 1-3 ✓ 4-7 ✓ 8-10 ✓ Más de 10 	Ordinal
Afecciones de salud	Modificación del estado fisiológico del individuo.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Hepatitis B ✓ ACV/hemorragia cerebral ✓ Presión arterial alta ✓ Angina de pecho ✓ ICC ✓ Asma ✓ Cáncer de hígado 	Nominal

			<ul style="list-style-type: none"> ✓ Otro tipo de cáncer ✓ Diabetes ✓ Trastorno convulsivo ✓ Artritis ✓ Gingivitis ✓ VIH/SIDA ✓ Enfermedad renal ✓ Trastorno de ansiedad ✓ Depresión con diagnóstico clínico ✓ Dengue ✓ Otro ✓ Ninguno 	
--	--	--	--	--

➤ **Determinar el perfil clínico de la población a estudio.**

Variable	Definición operacional	Indicador	Valor	Escala
Grado de severidad	En función de la deficiencia del factor de coagulación. (factor VIII o factor IX).	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Severa ✓ Moderada ✓ Leve ✓ No lo sé 	Ordinal
Frecuencia de hemorragias	Número de hemorragias que ha presentado en los últimos 12 meses.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ 0 - 1 ✓ 2 - 3 ✓ 4 - 7 ✓ 8 - 10 ✓ 11 - 15 	Ordinal

			<ul style="list-style-type: none"> ✓ 16 - 30 ✓ Más de 30 	
Hemorragia aguda	Presencia de hemorragia en las últimas dos semanas.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ No ✓ Sí 	Nominal
Régimen de tratamiento	Frecuencia del tratamiento que recibe.	Según respuesta de la encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Profilaxis regular ✓ Profilaxis periódica intermitente ✓ Ocasional a demanda ✓ Inducción a la tolerancia inmune ✓ No hay ningún tratamiento disponible 	Nominal
Tipo de tratamiento	Tratamiento o combinación de tratamiento que recibe.	Según respuesta de encuesta.	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Transfusiones de sangre completa ✓ Plasma fresco congelado ✓ Antifibrinolíticos ✓ Concentrado de factor VIII/IX (media vida estándar) ✓ Concentrado de factor VIII/IX 	Nominal

			(media vida extendida) <input checked="" type="checkbox"/> Crioprecipitado <input checked="" type="checkbox"/> No se necesita tratamiento <input checked="" type="checkbox"/> Otro	
Lugar donde recibe tratamiento	Localización donde está disponible su tratamiento para la administración.	Según respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> En casa <input checked="" type="checkbox"/> En un centro para el tratamiento de la hemofilia <input checked="" type="checkbox"/> En el área de urgencias <input checked="" type="checkbox"/> Otro <input checked="" type="checkbox"/> No hay ningún tratamiento disponible	Nominal
Articulación diana	Articulación que sangra con mucha frecuencia.	Según respuesta de encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Tobillo izquierdo <input checked="" type="checkbox"/> Tobillo derecho <input checked="" type="checkbox"/> Codo izquierdo <input checked="" type="checkbox"/> Codo derecho <input checked="" type="checkbox"/> Rodilla izquierda <input checked="" type="checkbox"/> Rodilla derecha <input checked="" type="checkbox"/> Otra <input checked="" type="checkbox"/> Ninguna	Nominal
Limitación del movimiento	Articulación cuyo rango de movimiento se haya visto reducido debido a	Según respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Tobillo izquierdo <input checked="" type="checkbox"/> Tobillo derecho <input checked="" type="checkbox"/> Codo izquierdo <input checked="" type="checkbox"/> Codo derecho <input checked="" type="checkbox"/> Rodilla izquierda <input checked="" type="checkbox"/> Rodilla derecha	Nominal

	la hemofilia que padece.		<input checked="" type="checkbox"/> Otra <input checked="" type="checkbox"/> Ninguna	
Hemorragia grave	Hemorragia que pusiera en peligro su vida, sufrida en los últimos 12 meses.	Según respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> Pantorrilla <input checked="" type="checkbox"/> Dental <input checked="" type="checkbox"/> Antebrazo <input checked="" type="checkbox"/> Gastrointestinal <input checked="" type="checkbox"/> Intracraneanas <input checked="" type="checkbox"/> Músculo iliopsoas <input checked="" type="checkbox"/> Órganos internos <input checked="" type="checkbox"/> Hemorragias relacionadas con una intervención quirúrgica <input checked="" type="checkbox"/> Otra <input checked="" type="checkbox"/> Ninguna	Nominal

➤ **Analizar las esferas de la vida cotidiana afectadas en la población a estudio.**

Variable	Definición operacional	Indicador	Valor	Escala
Cuidado personal	Conjunto de técnicas para el cuidado del cuerpo humano.	Según respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> No tengo problemas para lavarme o vestirme <input checked="" type="checkbox"/> Tengo problemas leves para lavarme o vestirme <input checked="" type="checkbox"/> Tengo problemas moderados para	Nominal

			lavarme o vestirme <input checked="" type="checkbox"/> Tengo problemas graves para lavarme o vestirme <input checked="" type="checkbox"/> No puedo lavarme o vestirme	
Actividades habituales	Acción que se realiza de manera continua o con frecuencia.	Según respuesta de la encuesta.	<input checked="" type="checkbox"/> No tengo problemas para realizar mis actividades habituales <input checked="" type="checkbox"/> Tengo problemas leves para realizar mis actividades habituales <input checked="" type="checkbox"/> Tengo problemas moderados para realizar mis actividades habituales <input checked="" type="checkbox"/> Tengo problemas graves para realizar mis	Nominal

			<p>actividades habituales</p> <p>✓ No puedo realizar mis actividades habituales</p>	
Dolor / malestar	Resultado del daño articular que puede ser de tipo crónico o agudo.	Según respuesta de la encuesta.	<p>✓ No tengo dolor ni malestar</p> <p>✓ Tengo dolor o malestar leve</p> <p>✓ Tengo dolor o malestar moderados</p> <p>✓ Tengo dolor o malestar fuerte</p> <p>✓ Tengo dolor o malestar extremos</p>	Nominal
Ansiedad / depresión	Cuenta como una preocupación desproporcionada con respecto a la situación actual.	Según respuesta de la encuesta.	<p>✓ No estoy ansioso ni deprimido</p> <p>✓ Estoy levemente ansioso o deprimido</p> <p>✓ Estoy moderadamente ansioso o deprimido</p> <p>✓ Estoy muy ansioso o deprimido</p>	Nominal

			✓ Estoy extremadamente ansioso o deprimido	
--	--	--	--	--

7.10. Matriz de obtención de información

Se contó con la autorización y aval de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia y de los creadores de Método PROBE, Mark Skinner y Sasha Kucher; para aplicar el cuestionario en la población nicaragüense con diagnóstico de hemofilia que cumplan los criterios de inclusión.

Objetivo	Fuente	Técnica	Instrumento
Objetivo 1	Primaria directa: paciente.	Encuesta.	Método PROBE.
Objetivo 2	Primaria directa: paciente.	Encuesta.	Método PROBE.
Objetivo 3	Primaria directa: paciente.	Encuesta.	Método PROBE.
Objetivo 4	Primaria directa: paciente.	Encuesta.	EQ-5D.

7.11. Instrumento

Se utilizó la encuesta PROBE, el cual es un instrumento que tiene validez internacional, desde su creación ha sido aplicado para medir la calidad de vida de los pacientes con hemofilia alrededor del mundo. El instrumento está compuesto por 4 secciones; en la primera sección se consigna la información personal del paciente, en la segunda se incluyen problemas o trastornos de salud general del encuestado, en la tercera sección se incluyen preguntas relacionadas con la

hemofilia, inhibidores, salud de las articulaciones, tratamiento actual y dolor; como última sección se seleccionan preguntas relacionadas al EQ5D el cual es una herramienta global de calidad de vida que mide el autocuidado, las actividades habituales, el dolor, la ansiedad y la depresión. La fuente de recolección de información fue primaria. Los datos fueron recolectados por vía telefónica a través de una entrevista, previo a la autorización de los pacientes la cual fue registrada en una grabación de voz.

7.12 Procesamiento y análisis de la información

Los datos fueron procesados por medio del programa estadístico SPSS Versión 22. Para las variables cuantitativas edad, peso y talla se le aplicaron moda, media, mediana (medidas de resumen).

Se elaboraron tablas de frecuencia absolutas y relativas, los resultados se presentaron en gráficas de tipo barra y diagrama de sectores acorde a la naturaleza estadística de las variables en estudio.

7.13. Plan de análisis

Análisis Univariado.

1. Edad.
2. Sexo.
3. Tipo de hemofilia.
4. Peso.
5. Talla.
6. Índice de masa corporal.
7. Años de estudio.
8. Estado civil.
9. Dispositivo para la movilidad.

10. Patrón de uso del dispositivo de auxiliar.
11. Uso de analgésicos.
12. Patrón tiempo de uso de analgésico.
13. Dolor agudo.
14. Detonante del dolor agudo.
15. Dolor crónico.
16. Detonante del dolor crónico.
17. Limitación en actividad diaria.
18. Vida laboral.
19. Vida escolar.
20. Antecedentes quirúrgicos.
21. Número de procedimientos quirúrgicos.
22. Afecciones de salud.
23. Grado de severidad.
24. Frecuencia de hemorragias.
25. Hemorragia aguda.
26. Régimen de tratamiento.
27. Tipo de tratamiento.
28. Lugar donde recibe tratamiento.
29. Articulación diana.
30. Limitación del movimiento.
31. Hemorragia grave.
32. Cuidado personal.
33. Actividades habituales.
34. Dolor/malestar.
35. Ansiedad/depresión.

Análisis bivariado.

1. Uso de analgésico según patrón tiempo de uso.
2. Tipo de hemofilia según grado de severidad.
3. Frecuencia de hemorragias según grado de severidad.

7.14. Consideraciones éticas

En la presente investigación se respetaron los principios bioéticos fundamentales adoptados en la declaración de Helsinki:

- a. No maleficencia: no se realizó ningún procedimiento que lesionase la integridad física, ni mental de los pacientes.
- b. Beneficencia: los datos recolectados serán de utilidad en el diseño de intervenciones dirigidas a la mejora de la atención médica.
- c. Autonomía: se solicitó autorización vía telefónica a los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión antes de la aplicación de la encuesta.
- d. No presenta conflictos de interés con ninguna institución, ni laboratorio farmacéutico, se contó con la aprobación de la Asociación Nicaragüense de Hemofilia y Grupo PROBE para la aplicación del método en la población a estudio.

VIII. Resultados

Tabla N° 1: Se calcularon las medidas de resumen para la variable edad, encontrando dentro de las medidas de tendencia central una media de 31.48, una mediana de 31.50, una moda de 19^a, una edad mínima de 19 y una edad máxima de 50. El grupo etario que predominó fue de 19 – 30 años de edad con el 45% (18), seguido del grupo de 31 – 40 años de edad con el 42.5% (17) y de 41 – 50 años de edad con un 12.5% (5).

Tabla N° 2: El 100% (40) de la población era del sexo masculino.

Tabla N° 3: El 80% (32) de los pacientes padece hemofilia tipo A y el 20% (8) hemofilia tipo B.

Tabla N° 4: Para la variable peso se calcularon las medidas de resumen, encontrando para las medidas de tendencia central una media de 73.14, mediana: 77, moda: 81, peso mínimo 48 kg y peso máximo 90 kg. Se encontró con 42.5% (17) un peso entre 71 – 80 kg, seguido de 27.5% (11) entre 81 – 90 kg, el 12.5% (5) entre 51 – 60 kg y 61 – 70 kg respectivamente para cada categoría; finalmente un 5% (2) entre 41 – 50 kg.

Tabla N° 5: Se calcularon las medidas de resumen para la variable talla donde encontramos para las medidas de tendencia central una media 167.55, mediana de 169.50, moda de 170, talla mínima de 157 cm y talla máxima de 178 cm. El 47.5% (19) de los pacientes miden de 166 – 172 cm, seguido del 42.5% (17) que entre 157 – 165 cm y un 10% (4) miden entre 173 – 178 cm.

Tabla N° 6: El 55% (22) de los pacientes estaban en sobrepeso (25 – 29.9), el 30% (12) en parámetros normales (18.5 – 24.9) y un 12.5% (5) en obesidad I (30 - 34.9).

Tabla N° 7: Con respecto a los años de estudio de formación académica se encontró que un 37.5% (15) de los pacientes estudiaron de 11 – 15 años, el 30% (12) estudiaron de 16 a más años, el 27.5% (11) estudió de 6 - 10 años y el 5% (2) estudió de 0 – 5 años.

Tabla N° 8: El estado civil que predominó fue soltero con 47.5% (19), el 37.5% (15) se reportó como acompañado y un 15% (6) estaba casado.

Tabla N° 9: Respecto al uso de dispositivo auxiliar para la movilidad se encontró que con un 29.5% (23) fue seleccionado mayormente el bastón, con un 26.9% (21) el uso de muletas, seguido de un 12.8% (10) el uso de silla de ruedas y el 12.8% (10) seleccionó no haber utilizado ningún dispositivo auxiliar para la movilidad.

Tabla N° 10: Encontramos respecto a patrón de uso de dispositivo auxiliar para la movilidad que con 25.9% (15) los pacientes seleccionaron haber utilizado dispositivos de vez en cuando (6% - 25% del tiempo), seguido con un 22.4% (13) casi nunca utilizarlos (1% - 5% del tiempo), con un 17.2% (10) refiriendo nunca haber utilizado (0% del tiempo) y con un 13.8% (8) dicen utilizarlos algunas veces (26% – 50 % del tiempo).

Tabla N° 11: El 100% (40) de los pacientes encuestados refirieron utilizar analgésico.

Tabla N° 12: El 37.5% (15) refirieron utilizar analgésico de vez en cuando (6% - 25% del tiempo), el 32.5% (13) casi nunca (1% - 5% del tiempo) hacen uso de analgésicos, el 15% (6) refirieron utilizarlos a veces (26% - 50% del tiempo) y el 10% (4) refirieron usarlos con frecuencia (51% - 75% del tiempo).

Tabla N° 13: El 85% (34) de los pacientes refirieron presentar dolor agudo y el 15% (6) refirieron no presentarlo.

Tabla N° 14: En las actividades detonantes de dolor agudo predomina la acción de subir escaleras con el 22.7% (20), seguido de caminar con el 21.6% (19), la actividad de cargar algo fue reportada el 19.3% (17) y la actividad de jugar fue mencionada un 10.2% (9).

Tabla N° 15: El 87.5% (35) de los pacientes refirieron presentar dolor crónico y el 12.5% (5) refirieron no presentarlo.

Tabla N° 16: Se encontró que en las actividades detonantes de dolor crónico predominó la acción de subir escaleras con el 20.2% (18), seguido de caminar con el 19.1% (17), la actividad de cargar algo fue reportada un 15.7% (14) y al descansar fue seleccionada un 14.6% (13).

Tabla N° 17: Con respecto a limitación al realizar actividades diarias la actividad que más se les dificulta realizar fue jugar con un 13.9% (26), seguida de bajar escaleras con un 13.4% (25), agacharse y hacer tareas domésticas pesadas con el 11.8% (22) respectivamente.

Tabla N° 18: El 42.5% (17) de los pacientes encuestados refirió tener un trabajo de medio tiempo, el 32.5% (13) tiene un trabajo de tiempo completo y el 12.5% (5) estaban de baja desde hace tiempo (más de 6 meses).

Tabla N° 19: El 75% (30) de los pacientes encuestados refirieron no ser estudiantes, el 15% (6) eran estudiantes de medio tiempo y el 10% (4) eran estudiantes de tiempo completo.

Tabla N° 20: Al 60% (24) de los encuestados no le han realizado ninguna intervención quirúrgica invasiva, al 30% (12) le han realizado aspiración de rodilla, y el 10% (4) se ha sometido a otro tipo de intervención quirúrgica.

Tabla N° 21: El 60% (24) de los pacientes encuestado refirieron que no se han realizado ningún procedimiento quirúrgico y el 40% (16) se ha realizado de 1 – 3 procedimientos quirúrgicos.

Tabla N° 22: La afección de salud que predominó fue la presión arterial alta 16% (17), seguido de la gingivitis con 10.4% (11), la angina de pecho y VIH/SIDA con el 9.4% (10) respectivamente y el 8.5% (9) diagnóstico de depresión.

Tabla N° 23: El grado de severidad que predominó fue el leve con el 32.5% (13), seguido del más alto de severidad con el 30% (12), la severidad fue moderada en el 27.5% (11) moderada y el 10% (4) desconocía este dato.

Tabla N° 24: El 30% (12) de los encuestados sufrieron de 2 – 3 hemorragias en el último año, el 17.5% (7) refirieron haber sufrido de 0 – 1 y de 16 – 30 hemorragias respectivamente y el 15% (6) reporto de 8 – 10 hemorragias en el último año.

Tabla N° 25: El 65% (26) de los pacientes refirieron no haber sufrido una hemorragia aguda en las últimas dos semanas mientras que el 35% (14) manifestó este evento en las últimas dos semanas.

Tabla N° 26: El 100% (40) de los encuestados refirieron recibir un régimen de tratamiento de tipo ocasional a demanda.

Tabla N° 27: El tratamiento que predominó fue el concentrado de factor XIII/IX (media vida estándar) con un 38.5% (35), seguido de plasma fresco congelado con un 36.3% (33), luego el crioprecipitado con un 18.7% (17) y transfusiones de sangre completa con un 5.5% (5).

Tabla N° 28: Con respecto al lugar donde los pacientes reciben su tratamiento el 87.5% (35) expresó recibirlo en casa, el 10% (4) expresó recibirlo en otro lugar y el 2.5% (1) lo recibieron en un centro de tratamiento para la hemofilia.

Tabla N° 29: La rodilla izquierda fue la articulación diana o articulación que sangró con mayor frecuencia en el 23.2% (16), seguido de la rodilla derecha con el 17.4% (12), el tobillo derecho con el 14.5% (10), el tobillo izquierdo con 11.6% (8) y un 10.1% (7) no reportó articulación diana.

Tabla N° 30: Según limitación del movimiento la articulación más afectada fue la rodilla izquierda con el 19.4% (13), rodilla derecha con el 17.9% (12), tobillo izquierdo y codo izquierdo en un 11.9% (8) respectivamente, el tobillo derecho y otra articulación con un 10.4% (7).

Tabla N° 31: El 82.5% (33) de los encuestados refirieron que no han sufrido ninguna hemorragia grave que pusiera en peligro su vida durante el último año, seguido del 5% (2) que refirieron hemorragia grave localizada en el músculo iliopsoas.

Tabla N° 32: El 47.5% (19) de los pacientes encuestados no manifestaron problemas para lavarse y vestirse, el 40% (16) refirió problemas leves para lavarse y vestirse, el 10% (4) expresó problemas moderados y un 2.5% (1) presentó problemas graves para realizar estas acciones.

Tabla N° 33: El 45% (18) de los pacientes encuestados refirieron tener problemas leves para realizar sus actividades diarias, el 30% (12) refirió dificultades para realizar sus actividades diarias y el 25% (10) mencionó que tenía problemas moderados para realizar sus actividades.

Tabla N° 34: El 50% (20) de los pacientes encuestados refirieron tener dolor o malestar leve, el 27.5% (11) expresó dolor o malestar moderado, el 15% (6) mencionó dolor o malestar fuertes y el 7.5% (3) no expreso dolor ni malestar.

Tabla N° 35: El 47.5% (19) de los pacientes encuestados no expresaron sentirse ansiosos o deprimidos, seguido de un 35% (14) que expresó sentirse levemente ansiosos o deprimidos y un 17.5% (7) dijo sentirse moderadamente ansiosos o deprimidos.

Tabla N° 36: El 100% de los pacientes afirmaron utilizar analgésicos, de los cuales un 37.5% (15) los utilizó de vez en cuando, un 32.5% (13) refirió casi nunca usarlos, 10% (4) dijo utilizarlos con frecuencia y un 5% (2) los utilizó con mucha frecuencia.

Tabla N° 37: El 30% (12) de los pacientes diagnosticados con hemofilia tipo A tienen un grado de severidad alto, el 25% (10) un grado de severidad leve, el 17.5% (7) grado de severidad moderado y el 7.5% (3) no sabe el grado de severidad que padece. De los pacientes diagnosticados con hemofilia tipo B, ninguno padece el grado de severidad más alto, el 10% (4) padecen un grado de severidad moderado, el 7.5% (3) un grado de severidad leve y el 2.5% no conoce el grado de severidad que padecen.

Tabla N° 38: De los pacientes que sufrieron de 0 – 1 hemorragias el 7.5% (3) padecía hemofilia leve y moderada respectivamente. De los que sufrieron de 2 – 3 hemorragias el 15% (6) padecía hemofilia leve seguido de un 7.5% (3) que padecía hemofilia moderada. De los que tuvieron de 4 – 7 hemorragias el 10% (4) padecía hemofilia severa. Los que tuvieron de 8 – 10 hemorragias 5% (2) presentaron hemofilia moderada y severa, respectivamente. Los que presentaron de 11 – 15 hemorragias el 5% (2) presentaron el más alto grado de severidad. De los que presentaron de 16 – 30 hemorragias el 7.5% (3) presentaron un grado de severidad leve, seguido de 5% (2) presentaron severidad alta y moderada respectivamente.

IX. Discusión de resultados

El promedio de edad de esta población fue de 31 años edad esto difiere del estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) en el cual el promedio de edad era de 28 años. El grupo etario que predominó fue de 19 – 30 años lo que concuerda con el estudio de Fuentes et al. (2012) donde el promedio de edad fue de 16 – 36 años. Por lo tanto, Muñoz Grass y Palacios-Espinosa (2015) señalan que en la actualidad la esperanza de vida ha aumentado, los pacientes con este padecimiento lograban vivir hasta los 12 años, pero en la actualidad gracias a los diferentes regímenes de tratamiento, pacientes con hemofilia logran llegar hasta promedios de 70 años.

Asimismo, el total de los pacientes estudiados fueron del sexo masculino, esto se relaciona con la etiología de la enfermedad, ya que se conoce su origen genético de tipo recesiva y ligada al cromosoma X, donde los hijos varones de una madre portadora cuentan con 50% de probabilidades de heredar la enfermedad, mientras que las hijas mujeres únicamente son portadoras.

El tipo de hemofilia que predominó fue el tipo A lo cual concuerda con el estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) donde el 86.4% de la población presentó hemofilia tipo A y un 13.6% presentó hemofilia B, esto también se relaciona con lo publicado por la Federación Española de Hemofilia (2019) quienes explican que la prevalencia a nivel mundial de hemofilia donde de cada 100.000 hombres nacidos vivos 35 padecen cualquiera de las severidades de hemofilia A y 7 cualquiera de las severidades de hemofilia B.

Los pacientes que participaron en este estudio presentaron un peso entre 71 – 80 kilogramos, una talla entre 166 – 172 centímetros y según su índice de masa corporal se ubica al 55% en sobrepeso. Fuentes et al. (2012) encontró que el 30% de los encuestado se encontraban en sobrepeso y un 10% en obesidad mientras que Fuenmayor Castaño et al. (2017) reportó que un 20% de su población se encontraba en sobrepeso, estos datos difieren de este estudio debido a que esta

población se encuentra en un grado mayor de sobrepeso. Esto puede deberse a los altos niveles de sedentarismo de los pacientes, por el miedo o la incapacidad a realizar actividad física, por la alta probabilidad de presentar hemorragias.

También, se encontró que la mayoría de los pacientes estaban solteros, lo que podemos relacionar a su dificultad para establecer relaciones interpersonales debido a su padecimiento, sin embargo, es un marcador importante para medir sus relaciones sociales y una de las esferas de su calidad de vida.

El bastón fue el dispositivo auxiliar para la movilidad mayormente seleccionado, aunque con una frecuencia de 6% a un 25% del tiempo, esto concuerda con los resultados del estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) en el cual el 50% de los pacientes utilizó el bastón como dispositivo auxiliar. Por esta razón la Federación Española de Hemofilia (2016) recalca la importancia de la fisioterapia donde se utilizan técnicas diseñadas para recuperar la amplitud de movimiento de la articulación, ejercicios que ayudan a recuperar la fuerza muscular, mejorar la propiocepción y ejercitar la marcha, de esta manera disminuir el uso de dispositivos auxiliares y aumentar su capacidad de libre movilidad.

Todos los pacientes en el estudio refirieron usar analgésicos de vez en cuando (6% - 25% del tiempo) lo que difiere con un artículo publicado por la Federación Mundial de Hemofilia donde Riley et al. (2011) exponen que, en una encuesta realizada en reino unido a 68 pacientes con hemofilia severa, únicamente el 36% de la población que presentaba dolor hacía uso de analgésicos, y predominó en un 25% de la población el temor de volverse dependiente de ellos.

La mayoría de los pacientes refirió sentir dolor agudo y crónico, principalmente al subir escaleras o caminar, en la persona con hemofilia el dolor puede llegar a ser incapacitante, dificultándole realizar actividades que llegan a ser comunes para otros y generándole malestar emocional al verse impotente por no lograr un nivel de actividad normal.

Presentaron mayor limitación al jugar o realizar algún deporte, lo que concuerda con el estudio de Fuentes et al. (2012) quien evaluó las dimensiones de calidad de vida con puntajes promedios más bajos asignados al rol físico y dolor corporal. Estos difieren de los reportados por el estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) donde esta muestra de pacientes presenta puntajes más altos en los dominios de función física y dolor corporal, aunque esto podría estar relacionado al tipo y régimen de tratamiento que los pacientes reciben.

Se encontró que la mayor parte de la población contaban con un trabajo de medio tiempo, lo que concuerda con Fuenmayor Castaño et al. (2017) donde un 39% de su población estaba empleada. Esto es de suma importancia según Foro Mundial de Salud (1996) donde explica que la calidad de vida está en función de la manera en como el individuo se percibe en cada uno de los entornos que ocupa en la sociedad, siendo de gran importancia el entorno laboral.

La población participante en este estudio refirió no ser estudiante, lo que concuerda con el estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) donde aproximadamente el 65% de la esa población no eran estudiantes, pero si tenían otra ocupación. Fuentes et al. (2012) explica que la calidad de vida de los pacientes con hemofilia varía también en dependencia de la escolaridad, no solo por el siempre hecho de contar con un nivel académico si no por la importancia de la inclusión social y su valor como una de las dimensiones para evaluar la calidad de vida.

El nivel de severidad que predominó fue el leve, lo que concuerda con que los pacientes dentro del estudio refirieron no haberse realizado ningún procedimiento quirúrgico durante el último año. Estos datos difieren al estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) en donde en la población predominó el más alto grado de severidad con un 74.5%.

El nivel de severidad influye directamente con el número de hemorragias espontáneas que estos pacientes llegan a sufrir. Los pacientes refirieron en su

mayoría haber sufrido de 2-3 hemorragias respecto a la frecuencia en el último año, esto se relaciona con el estudio de Villegas et al. (2018) que habla de que los individuos afectados tienden a sangrar proporcional al grado de la deficiencia del factor específico que padecen. La Federación Mundial de Hemofilia (2012) los pacientes con severidad leve poseen un nivel de factor entre 5% - 40% (0.05-0.4 UI/ml) los cuales presentarán sangrado de forma espontánea, poco frecuente y generalmente secundario a trauma.

La afección de salud predominante en esta población fue presión arterial alta, seguida de gingivitis, angina de pecho y VIH/SIDA lo que difiere de estudios como Fuentes et al. (2012) donde la cuarta parte de los pacientes, presentaron infección por el virus de la hepatitis C y lesiones articulares y del estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) donde la mayor comorbilidad fue artropatía hemofilia, seguida de dislipidemia. Se consideró que dichas afecciones están estrechamente relacionada a los estilos de vida que los pacientes han adaptado, su escaso apego al tratamiento, el sedentarismo y probables consecuencias propias de haber recibido tratamiento transfusional.

La mayor parte de los pacientes estudiados refirieron no haber sufrido una hemorragia aguda en las últimas dos semanas, lo que puede estar relacionado al nivel de severidad y al adecuado uso de su régimen de tratamiento.

El régimen de tratamiento que predominó en la población fue de tipo ocasional a demanda a diferencia del estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) donde se muestra que el 96.6% recibe la profilaxis farmacológica, con el fin de reducir riesgos de hemorragias y daño articular. Cabe destacar que esta diferencia se debe a las características sociodemográficas y disponibilidad de tratamiento para cada país según los sistemas de atención de los pacientes.

El tipo tratamiento más utilizado fue el concentrado de factor XIII/IV (media vida estándar) que concuerda con los protocolos de tratamiento de la World Federation

of Hemophilia (2012) donde indican que el concentrado de factor XIII/IV es el tratamiento de elección para hemofilia A y B respectivamente, el cual se debe administrar en dependencia del nivel de severidad que padecen, a mayor severidad, mayor nivel de factor se debe de utilizar, el cual se debe de calcular con la ecuación para el reemplazo del factor VIII/IX establecida por la WFH (2012).

La mayoría de los pacientes reciben su tratamiento en casa, la World Federation of Hemophilia (2012) menciona que en los casos que resulte apropiado y sea posible, el tratamiento debe tener lugar en la casa, lo que implica menos dolores, menos disfunciones e incapacidad por largos períodos además menos estadía e ingresos intrahospitalarios, mayor estabilidad laboral, menos ausentismo, previo a una adecuada enseñanza de conocimientos generales de hemofilia y sus complicaciones.

Referente a la articulación diana o articulación que sangra con mayor frecuencia la más seleccionada fue la rodilla izquierda, de igual forma según la limitación del movimiento la articulación más limitada fue mayormente seleccionada la rodilla izquierda, lo que concuerda con el estudio de Fuenmayor Castaño et al. (2017) demostrando que la articulación más afectada es la rodilla con un 48% lo que genera un déficit en el arco del movimiento de los pacientes, la World Federation of Hemophilia (2012) mencionando que los lugares más comunes de hemorragias se encuentran dentro de las articulaciones o los músculos, con una incidencia aproximada de 70% al 80%, limitando así el desarrollo motor del paciente en la realización de actividades diarias.

Siendo la hemofilia una enfermedad donde la principal manifestación clínica son las hemorragias, se debe considerar para medir la calidad de vida aquellas hemorragias que pongan en riesgo la vida de los pacientes, según la World Federation of Hemophilia (2012) para determinar que una hemorragia pone en riesgo la vida del paciente con mayor frecuencia se presentan las hemorragias articulares las cuales deben presentar una rápida pérdida de la amplitud de movimientos, una hemorragia

muscular previo a trauma o estiramiento repentino, parestesia e inflamación. Los pacientes encuestados indicaron que no han sufrido ninguna hemorragia grave que pusiera en peligro su vida durante el último año.

Para describir la calidad de vida en los pacientes, se evaluaron las dimensiones que comprende el cuestionario EQ5D: cuidado personal, actividades cotidianas, dolor/malestar y ansiedad/depresión, los cuales son factores que influyen directamente en la percepción del individuo en su independencia personal, entorno social y familiar. En esta investigación se encontró que, aunque gran parte de los pacientes refirieron no tener dificultad para realizar su cuidado personal, al realizar suma de las esferas afectadas, poco más de la mitad refirió tener algún grado de dificultad, demostrando afectaciones en la independencia de los pacientes en la realización de su cuidado personal.

Por ende, en este estudio predominaron los pacientes que seleccionaron tener afectaciones leves para las dimensiones de actividades habituales y dolor/malestar, sin embargo, al realizar suma de los que tuvieron algún nivel de afectación encontramos que un 70% encuentra algún grado de afectado con respecto a la realización de sus actividades habituales y un 92.5% refirió tener algún nivel de dolor/malestar. Muñoz Grass y Palacios-Espinosa (2015) mencionaron que el dolor con frecuencia es resultado de daño articular puede llegar a ser incapacitante, dificultándole realizar actividades comunes, es por esta razón que ambas esferas se encuentran íntimamente relacionadas una dependiendo directamente de otra.

Más de la mitad de los pacientes dentro del estudio refirieron sentir algún grado ansiedad y depresión proporcionando deterioro significativo para esta esfera, sin embargo, esto concuerda con Muñoz Grass y Palacios-Espinosa (2015) quienes destacaron que las personas con hemofilia tienen mayor riesgo de tener síntomas de depresión y ansiedad, lo que a su vez se relaciona con el desarrollo de sentimientos negativos, afectando de forma directa la calidad de vida de estos pacientes.

Determinar la calidad de vida de un sujeto o una población es un concepto amplio, por lo cual en este estudio se decidió evaluar las 4 esferas de la calidad de vida incluidas en el EQ5D, donde se encontró con mayor afectación la dimensión de dolor/malestar, seguida de afectaciones al realizar las actividades habituales, esto se relaciona a que ambas dimensiones tienen estrecha relación.

Finalmente se encuentra que, aunque la mayoría de la población refirió no tener problemas en cuidado personal y ansiedad/depresión al realizar la suma de los valores que indicaban algún grado de afectaciones se encontró que cuidado personal y ansiedad/depresión presentaron algún nivel de afectación.

Por tanto, podemos concluir que la terapia del dolor, rehabilitación, la salud mental y el entorno familiar forman parte fundamental de un tratamiento integral para estos pacientes, lo que permitiría influir positivamente en su mejoría clínica, su respuesta al tratamiento médico y mejoras en su calidad de vida.

X. Conclusiones

La mayoría de los pacientes tenía entre 19 – 30 años de edad, eran del sexo masculino, diagnosticados con hemofilia tipo A, rango de peso entre 71 – 80 kg y talla entre 166 – 172 cm; estaban en sobrepeso, reportaron haber cursado de 11 a 15 años de estudio y en su mayoría eran solteros.

El dispositivo auxiliar para la movilidad que más utilizaron fue el bastón con una frecuencia del 6% - 25% del tiempo, todos refirieron usar analgésicos con una frecuencia del 6% - 25% del tiempo; presentaron dolor agudo y crónico siendo el mayor detonante cuando suben escaleras, la actividad diaria que más se les dificultó es jugar o realizar algún deporte. La mayoría tienen un trabajo de medio tiempo y reportaron no ser estudiantes activos. Refirieron no haberse realizado ninguna intervención quirúrgica en el último año y la afección de salud que más predominó fue presión arterial alta.

El grado de severidad que predominó fue leve, en su mayoría sufrieron de 2 – 3 hemorragias en el último año, no tuvieron ninguna hemorragia aguda en las últimas dos semanas. Todos recibían tratamiento ocasional a demanda, principalmente el concentrado de factor XIII/IX (media vida estándar), recibéndolo en casa. La articulación que sangra con mayor frecuencia y la que más presentó limitación para el movimiento fue la rodilla izquierda; no sufrieron ninguna hemorragia grave que pusiera en peligro su vida.

Se encontraron afectaciones en las cuatro dimensiones de calidad de vida con mayor afectación la dimensión de dolor/malestar, seguida de afectaciones al realizar las actividades habituales y aunque se encontró que la mayoría de la población refirió no tener problemas en cuidado personal y no sentirse ansiosos ni deprimidos, sin embargo, al realizar la suma de los valores que indicaban algún grado de afectaciones se encontró que con porcentajes similares cuidado personal y ansiedad/depresión presentaron algún nivel de afectación.

XI. Recomendaciones

A la Asociación Nicaragüense de Hemofilia:

1. Desarrollar estrategias de promoción y educación sobre los cuidados a la salud que ameritan las personas con hemofilia, por medio de charlas y sesiones grupales dirigidas a los miembros de la asociación y sus familiares.
2. Continuar el proceso de sistematización de la información a través de la actualización de la base de datos de las personas que pertenecen a esta asociación.
3. Fortalecer las investigaciones que realizan en el campo de la hematología con el propósito de contribuir en la captación de nuevas oportunidades enfocadas en la mejora de la atención en salud de las personas con hemofilia y así garantizar una adecuada calidad de vida.

A la Universidad Católica Redemptoris Mater (UNICA):

1. Promover la investigación de las coagulopatías existentes en Nicaragua, por medio de estudios analíticos y ensayos clínicos, a fin de aumentar los conocimientos sobre estas enfermedades y contribuir en la obtención de recursos destinado a ayudar a las personas que padecen estas patologías.

A los profesionales de la salud:

1. Brindar una atención multidisciplinaria al paciente que padece de hemofilia, enfatizado en la rehabilitación, la terapia del dolor y la salud mental, con el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes.

XII. Referencias bibliográficas

- Amador-Medina, L. y Vargas-Ruiz, Á. (2013). Hemofilia. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 51 (6), 638-643. ISSN: 0443-5117. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=4577/457745492009>
- Asociación Nicaragüense de Hemofilia. (2020). Hemofilia. Conferencia vía zoom, Dr. Aguilera. Managua, Nicaragua.
- Castillo-González, D. (2012). Hemofilia: aspectos históricos y genéticos. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia*, 28 (1), 22-23. ISSN 0864-0289. Recuperado de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0864-02892012000100003&lng=es&nrm=iso
- Cervera, A. (2012) *Fisiopatología y trastornos de la coagulación hereditarios más frecuentes*. *Pediatría Integral*, XVI (5), 387-398. Recuperado de: <https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2012/xvi05/04/Fisiopatologia.pdf>
- Dávila, M. (2017). *Características clínicas y sobrevivencia de personas hemofílicas atendidas en el Centro Nacional de Sangre de Nicaragua 2000-2006*. [Tesis de maestría, Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Centro de Investigación y Estudios de la Salud]. Repositorio UNAN, Managua. Recuperado de: <https://repositorio.unan.edu.ni/6497/12/t389.pdf>
- Donabedian, A. (2016). *Los diferentes conceptos de calidad en salud. Conexión Esan*. Recuperado de: <https://www.esan.edu.pe/apuntes-empresariales/2016/05/los-diferentes-conceptos-de-calidad-en-salud/#:~:text=Por%20el%20lado%20de%20los,cuenta%20el%20balance%20de%20ganancias>
- Federación Española de Hemofilia. (2016). FEDHEMO. *Problemas articulares y musculares en la hemofilia*. Recuperado de: <http://fedhemo.com/problemas-articulares-y-musculares-en-hemofilia/>

- Federación Española de Hemofilia. (2019). FEDHEMO. *WFH encabeza un estudio científico que actualiza la prevalencia de la hemofilia*. Obtenido de <http://fedhemo.com/la-federacion-mundial-de-hemofilia-ha-encabezado-un-estudio-cientifico-que-actualiza-la-prevalencia-de-la-hemofilia/>
- Federación Nicaragüense de Hemofilia. (2018). *Diagnóstico de Hemofilia; América Central 2012-2018*. Diagnóstico de Hemofilia, Pág. 32, Managua.
- Flores, O., Ramírez, K., Meza, M., y Navas, J. (2014). Fisiología de la coagulación. *Revista Mexicana de Anestesiología*, S382-S386. Obtenido de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/rma/cma-2014/cmas142c.pdf>
- Foro Mundial de Salud. (1996). *The World Health Organization Quality Life Assessment. Social Scient and Medicine*. 1403-1409. Recuperado de: https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/55264/WHF_1996_17_n4_p385-387_spa.pdf?sequence=1
- Fuenmayor Castaño, A., Jaramillo Restrepo, M., y Salinas Durán, F. (enero-marzo, 2017). Calidad de Vida: En una población con hemofilia, estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. *Revista Colombiana de Reumatología*, 24 (1), 18-24. Recuperado de: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-colombiana-reumatologia-374-articulo-calidad-vida-una-poblacion-con-S0121812316300949>
- Fuentes, F., Palomo V., Leiva, O. y Fuentes, E. (2012). Evaluación de la calidad de vida en pacientes hemofílicos de Curicó, Región del Maule. *Revista Médica Maule*, 28 (1), 21-28. Recuperado de: https://www.academia.edu/8509968/Evaluaci%C3%B3n_de_la_calidad_de_vida_en_pacientes_hemof%C3%ADlicos_de_Curic%C3%B3_Regi%C3%B3n_del_Maule
- García-Chávez, J., y Majluf-Cruz, A. (2013). Hemofilia. *Gaceta Médica de México*, 149, 308-321. Recuperado de: https://www.anmm.org.mx/GMM/2013/n3/GMM_149_2013_3_308-321.pdf

- Herdman, M., Badia, X. y Berra, S. (2001) *El EuroQol-5D: una alternativa sencilla para la medición de la calidad de vida relacionada con la salud en atención primaria*. *Atención primaria*, 28 (6), 425-429. Recuperado de: <https://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-pdf-13020211>
- Kitchen, S., McCraw, A. y Echenagucia, M. (2010). Diagnóstico de la hemofilia y otros trastornos de la coagulación. *Federación Mundial de Hemofilia*. Recuperado de: <https://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1284.pdf>
- Martínez-Murillo, C. (2006). *Mecanismos de activación de la coagulación*. *Revista Médica Instituto Mexicano de Seguro Social*, 44 (2), 51-58. Recuperado de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2006/ims062l.pdf>
- Martínez-Sánchez, L., Álvarez-Hernández, L., Ruiz-Mejía, C., Jaramillo-Jaramillo, L., Builes-Restrepo, L. y Villegas-Álzate, J. (2018) Hemofilia: Abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión Bibliográfica. *Revista Facultad Nacional de Salud Pública*, 36 (2), 85-93. Recuperado de: <http://www.scielo.org.co/pdf/rfnsp/v36n2/0120-386X-rfnsp-36-02-00085.pdf>
- Muñoz Grass, L. y Palacios-Espinosa, X. (enero-junio, 2015) Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *Revista CES Psicología*, 8 (1), 169-191. Recuperado de: <https://www.redalyc.org/pdf/4235/423539425011.pdf>
- Osorio, M., Gutiérrez G., Bazán, G., Núñez, N. y Fernández, G. (2016). Percepción de la calidad vida relacionada con la salud y la depresión en pacientes con hemofilia. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 55 (4), 416-22. Recuperado de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2017/im174b.pdf>
- Riley, R., Witkop, M., Hellman, E., Akins, S. (2011). *Valoración del dolor y su control en pacientes con hemofilia*. Recuperado de: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1217.pdf>

Robles, A., Rubio, B., De la Rosa, E., y Navas, A. (2016). Generalidades y conceptos de calidad de vida en relación con los cuidados de salud. *Medigraphic*, 120-125. Recuperado de: <https://www.medigraphic.com/pdfs/residente/rr-2016/rr163d.pdf>

Skinner, M., y Kucher, S. (2020). PROBE. PROBE Introduction. Hamilton, Canadá.

Villegas, J., Martínez, L., Jaramillo, L. (2018). *Calidad de vida: un aspecto olvidado en el paciente con hemofilia*. Recuperado de: <http://revistasum.umanizales.edu.co/ojs/index.php/archivosmedicina/article/view/2584/3138>

World Federation of Hemophilia. (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia*. Recuperado de: www1.wfh.org/publications/files/pdf-1513.pdf

XIII. Anexos

13.1. Anexos 1: consentimiento informado

Estimado paciente:

Usted ha sido seleccionado para participar en un estudio acerca de la calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia, es un estudio descriptivo por lo cual no realizaremos ningún procedimiento que comprometa su salud y bienestar.

a. Manejo de la información:

Los datos que usted nos brinde serán manejados confidencialmente (bajo anonimato) y se utilizarán únicamente para fines académicos y científicos. La información recolectada se utilizará para describir la calidad de vida de los pacientes con el propósito de mejorar la atención multidisciplinaria de los mismos en el área de la salud.

b. Metodología:

Se realizará una serie de preguntas relacionadas a su condición de salud y estilo de vida, se aplicará la utilización del método PROBE (Patient Reported Outcomes, Burdens and Experiences) para investigar las perspectivas sobre los resultados que consideren relevantes para su vida y cuidados, se garantiza la confidencialidad de los datos que proporcione.

La encuesta tendrá una duración de 15 minutos y se realizará a través de una llamada telefónica.

c. Principio de autonomía:

La participación debe ser libre y voluntaria. Puede negarse a contestar alguna pregunta que le provoque inquietud o molestia y abandonar el estudio. Si después de leer y comprender este documento acepta participar en el estudio, por favor, coloque su nombre y firma a continuación:

Nombre del paciente: _____

Firma: _____

Fecha de encuesta: _____

**13.2. Anexo 2: ficha de recolección de datos**

Calidad de vida de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

1. Edad:
2. Sexo:
 - Hombre
 - Mujer
3. Seleccione la categoría que mejor lo representa a usted personalmente.
 - Hemofilia A (FVIII)
 - Hemofilia B (FIX)
4. Peso (kg) _____
5. Talla/ Estatura (cm) _____
6. IMC: _____
7. Años de estudio: ¿Cuántos años de escuela/educación terminó (incluya también los años que haya estudiado una formación profesional o una titulación avanzada)?
 - 0 – 5 años
 - 6 - 10 años
 - 11 - 15 años
 - 16 a más años
8. Estado Civil
 - Soltero
 - Casado
 - Acompañado
8. En los últimos 12 meses, ¿usó un sistema o dispositivo de ayuda para la movilidad? Si la respuesta es afirmativa, indique la frecuencia con la que utilizó cada uno de los siguientes sistemas o dispositivos de ayuda para la movilidad en los últimos 12 meses.



	Nunca (0% del tiempo)	Casi nunca (1%–5% del tiempo)	De vez en cuando (6%–25% del tiempo)	A veces (26%–50% del tiempo)	Con frecuencia (51%–75% del tiempo)	Con mucha frecuencia (76%–99% del tiempo)	Siempre (100% del tiempo)
Vendaje de compresión	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Dispositivo ortopédico	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Calzado ortopédico o plantillas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Cabestrillo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bastón	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Muleta(s)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Andadora	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Silla de ruedas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Otro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ninguna	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

9. En los últimos 12 meses, ¿ha usado algún analgésico (medicamento para calmar el dolor)?
- Sí
 - No
10. Si la respuesta es afirmativa, calcule el porcentaje del tiempo que ha estado tomando analgésicos.
- Casi nunca (1%–5% del tiempo)
 - De vez en cuando (6%–25% del tiempo)
 - A veces (26%–50% del tiempo)
 - Con frecuencia (51%–75% del tiempo)
 - Con mucha frecuencia (76%–99% del tiempo)
 - Siempre (100% del tiempo)
11. El «dolor agudo» se define como un dolor que aparece en respuesta a un evento concreto (como una lesión o un episodio hemorrágico). El «dolor agudo» no incluye el «dolor crónico». El «dolor crónico» se define como un dolor que tiene una causa persistente; puede variar en frecuencia e intensidad (como el dolor de espalda, el dolor que producen las articulaciones inflamadas o una artropatía [enfermedad de las articulaciones]). En los últimos 12 meses, ¿ha tenido dolor agudo?
- Sí
 - No
12. Si la respuesta es afirmativa, ¿cuándo apareció ese dolor agudo? (Marque todas las opciones que correspondan).
- Caminando
 - Subiendo las escaleras
 - Por las noches
 - Descansando
 - Cargando algo
 - Jugando
 - Después de una caída o un trauma
 - Otra
 - Ninguna



ANH

ASOCIACIÓN
NICARAGÜENSE DE
HEMOFILIA



13. El «dolor crónico» se define como un dolor que tiene una causa persistente; puede variar en frecuencia e intensidad (como el dolor de espalda, el dolor que producen las articulaciones inflamadas o una artropatía [enfermedad de las articulaciones]). El «dolor crónico» no incluye el «dolor agudo». El «dolor agudo» se define como un dolor que aparece en respuesta a un evento concreto (como una lesión o un episodio hemorrágico). En los últimos 12 meses, ¿ha tenido dolor crónico?

- Sí
- No

14. Si la respuesta es afirmativa, ¿en qué ocasiones aparece ese dolor crónico? (Marque todas las opciones que correspondan).

- Caminando
- Subiendo las escaleras
- Por las noches
- Descansando
- Cargando algo
- Jugando
- Después de una caída o un traumatismo
- Otra
- Ninguno

15. En la actualidad, ¿tiene dificultades para realizar alguna de las actividades de la vida diaria?

- Salir de la cama
- Agacharse
- Ponerse calcetines o zapatos
- Levantarse después de estar sentado
- Sentarse o levantarse del inodoro
- Darse un baño
- Cepillarse los dientes
- Arreglarse
- Bajar escaleras
- Sentarse
- Entrar o salir del carro
- Caminar sobre una superficie plana
- Ir de compras

- Jugar
- Levantar objetos livianos
- Pararse sin ayuda
- Hacer tareas domésticas ligeras
- Hacer tareas domésticas pesadas
- Subir escaleras
- Quitarse los zapatos
- Estar acostado en cama
- Intimidad sexual
- Otra
- Ninguna

16. Las siguientes preguntas tratan sobre su vida laboral y en la actualidad.

Seleccione la respuesta que describa mejor su vida laboral en la actualidad.

- Trabajo de tiempo completo
- Trabajo de medio tiempo
- De baja desde hace tiempo (más de 6 meses)
- Desempleado
- Jubilado
- A cargo de las tareas del hogar
- Otro

17. Las siguientes preguntas tratan sobre su vida escolar en la actualidad.

Seleccione la respuesta que describa mejor su vida laboral en la actualidad.

- Estudiante de tiempo completo
- Estudiante de medio tiempo
- No soy estudiante

18. ¿En alguna ocasión lo han operado de las articulaciones o se ha sometido a alguna otra intervención quirúrgica (cirugía) invasiva?

- Aspiración
- Amputación
- Artroscopía
- Artroplastia
- Artrodesis
- Extirpación de pseudotumor
- Otra
- Ninguna



19. ¿Cuántas operaciones quirúrgicas de las articulaciones (u otras intervenciones invasivas) se ha sometido alguna vez?

- 0
- 1-3
- 4-7
- 8-10
- Más de 10

20. En los últimos 12 meses, ¿ha tenido algunas de las siguientes afecciones o problemas? (Marque todas las opciones que correspondan).

Problema o afección de salud	Sí	No	No sé	Prefiero no responder
Hepatitis B	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ACV/ hemorragia cerebral	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Presión arterial alta	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Angina de pecho	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
ICC	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Asma	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Cáncer de hígado	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Otro tipo de cáncer	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Diabetes	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Trastorno convulsivo	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Artritis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gingivitis	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
VIH / SIDA	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Enfermedad renal/hepática	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Trastorno de ansiedad	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Depresión con	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



diagnóstico clínico				
Dengue	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Otro	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Ninguna	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

21. ¿Qué tan grave es la hemofilia que padece?
- Severa (nivel de factor por debajo del 1%)
 - Moderada (nivel de factor del 1-5%)
 - Leve (nivel de factor por encima del 5-40%)
 - No lo sé
22. ¿Cuántas hemorragias ha tenido en los últimos 12 meses?
- 0-1 hemorragia
 - 2-3 hemorragias
 - 4-7 hemorragias
 - 8-10 hemorragias
 - 11-15 hemorragias
 - 16-30 hemorragias
 - Más de 30 hemorragias
 -
23. ¿Ha tenido alguna hemorragia en las últimas dos semanas?
- Sí
 - No
24. ¿Cuál es su régimen de tratamiento principal? (Marque una respuesta que describa mejor el régimen actual).
- Profilaxis regular. (tratamiento regular y continuo para evitar las hemorragias, cubriendo las 52 semanas del año)
 - Profilaxis «periódica» intermitente. (tratamiento dado para evitar las hemorragias antes de una actividad específica o durante breves períodos, cubriendo no más de 45 semanas al año)
 - Ocasional («a demanda»). (tratamiento que se da cuando aparece una hemorragia clínicamente significativa)
 - Inducción a la tolerancia inmune (ITI). (tratamiento que se da para vencer a un inhibidor)
 - No hay ningún tratamiento disponible



25. ¿Qué tratamiento recibe actualmente? Si recibe una combinación de tratamientos, marque todas las opciones que correspondan.

- Transfusiones de sangre completa
- Plasma fresco congelado
- Antifibrinolíticos
- Concentrado de factor VIII/IX (media vida estándar)
- Concentrado de factor VIII/IX (media vida extendida)
- Crioprecipitado
- No se necesita tratamiento
- Otro

26. ¿En qué lugar recibe generalmente su tratamiento?

- En casa
- En un centro para el tratamiento de la hemofilia
- En el área de urgencias
- Otro
- No hay ningún tratamiento disponible

27. ¿Tiene en la actualidad alguna «articulación que sangra con mucha frecuencia»?

- Tobillo izquierdo
- Tobillo derecho
- Codo izquierdo
- Codo derecho
- Rodilla izquierda
- Rodilla derecha
- Otra
- Ninguna



ANH

ASOCIACIÓN
NICARAGÜENSE DE
HEMOFILIA



28. En los últimos 6 meses, ¿ha tenido 3 o más hemorragias espontáneas (incluidas las resultantes de la actividad normal diaria) en alguna articulación?

- Tobillo izquierdo
- Tobillo derecho
- Codo izquierdo
- Codo derecho
- Rodilla izquierda
- Rodilla derecha
- Otra
- Ninguna

29. Además de las hemorragias articulares, ¿en los últimos 12 meses ha tenido alguna hemorragia que pusiera en peligro su vida?

- Pantorrilla
- Dental
- Antebrazo
- Gastrointestinal
- Cabeza/hemorragia intracraneal
- Músculo iliopsoas
- Órganos internos
- Hemorragia relacionada con una intervención quirúrgica
- Otra
- Ninguna



ANH

ASOCIACIÓN
NICARAGÜENSE DE
HEMOFILIA



30. Debajo de cada enunciado, marque UNA casilla, la que mejor describa su salud HOY.

CUIDADO PERSONAL

- No tengo problemas para lavarme o vestirme
- Tengo problemas leves para lavarme o vestirme
- Tengo problemas moderados para lavarme o vestirme
- Tengo problemas graves para lavarme o vestirme
- No puedo lavarme o vestirme

ACTIVIDADES HABITUALES

- No tengo problemas para realizar mis actividades habituales
- Tengo problemas leves para realizar mis actividades habituales
- Tengo problemas moderados para realizar mis actividades habituales
- Tengo problemas graves para realizar mis actividades habituales
- No puedo realizar mis actividades habituales

DOLOR / MALESTAR

- No tengo dolor ni malestar
- Tengo dolor o malestar leves
- Tengo dolor o malestar moderados
- Tengo dolor o malestar fuertes
- Tengo dolor o malestar extremos

ANSIEDAD / DEPRESIÓN

- No estoy ansioso ni deprimido
- Estoy levemente ansioso o deprimido
- Estoy moderadamente ansioso o deprimido
- Estoy muy ansioso o deprimido
- Estoy extremadamente ansioso o deprimido



ANH

ASOCIACIÓN
NICARAGÜENSE DE
HEMOFILIA

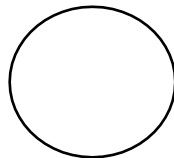


La mejor salud que usted tiene hoy.

Nos gustaría conocer qué tan buena o mala está su salud HOY.

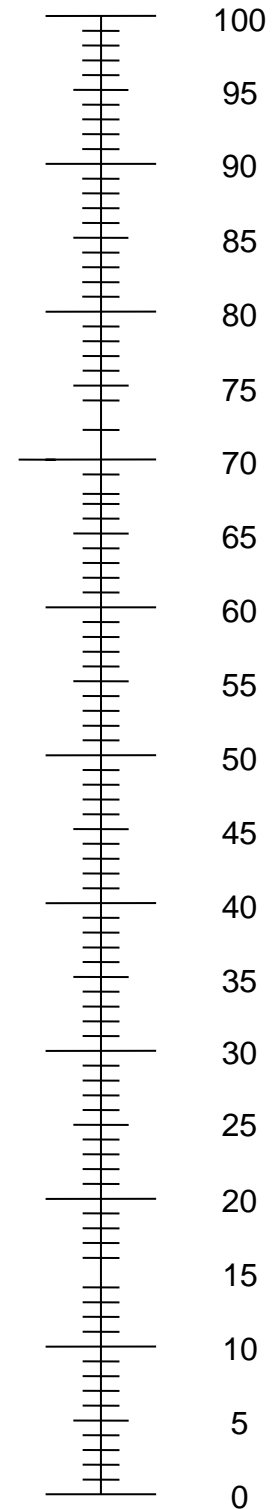
- La escala está numerada del 0 al 100.
- 100 representa la mejor salud que se pueda imaginar.
- 0 representa la peor salud que se pueda imaginar.
- Marque con una X en la escala para indicar su estado de salud HOY.
- Ahora, escriba en la casilla que encontrará a continuación el número que ha marcado en la escala.

SU SALUD HOY =



FIN DE LA ENCUESTA

¡Muchas gracias por haber participado!



La peor salud que usted tiene hoy.

13.3. Anexo 3: cuadros

➤ Cuadro 1

Relación entre la gravedad de las hemorragias y el nivel del factor de coagulación.		
Gravedad	Nivel de factor de coagulación	Episodios hemorrágicos
Severa	<1UI/dl (<0.01 UI/ml) o <1% del valor normal.	Hemorragias espontaneas en las articulaciones o músculos en especial, ante la ausencia de alteración hemostática identificable.
Moderada	1 a 5 UI/dl (0.01 a 0.05 UI/ml) o 1 a 5% del valor normal.	Hemorragias espontaneas ocasionales; hemorragias prolongadas ante traumatismo o cirugías menores.
Leve	5 a 40 UI/dl (0.05 a 0.40 UI/ml) o 5 a 40% del valor normal.	Hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes.

Fuente: World Federation of Hemophilia, 2012

➤ **Cuadro 2**

Localización de las hemorragias en pacientes con hemofilia.	
Graves	Articulaciones (hemartrosis). Músculos en especial en los compartimentos profundos (iliopsoas, pantorrilla y antebrazo). Mucosas de la boca, encías, nariz y tracto genitourinario.
Que ponen en riesgo la vida	Intracraneal. Cuello/garganta. Gastrointestinal.

Fuente: World Federation of Hemophilia, 2012

➤ **Cuadro 3**

Incidencia aproximada de las hemorragias según localización.	
Localización de la hemorragia	Incidencia aproximada
Hemartrosis más frecuentes en de las articulaciones en bisagra: tobillos, rodillas y codos. Menos frecuente en las articulaciones esféricas: hombros, muñeca y cadera.	70 a 80%
Músculos	10 a 20%
Otras hemorragias importantes	5 a 10%
Sistema nervioso central (SNC)	<5%

Fuente: World Federation of Hemophilia, 2012

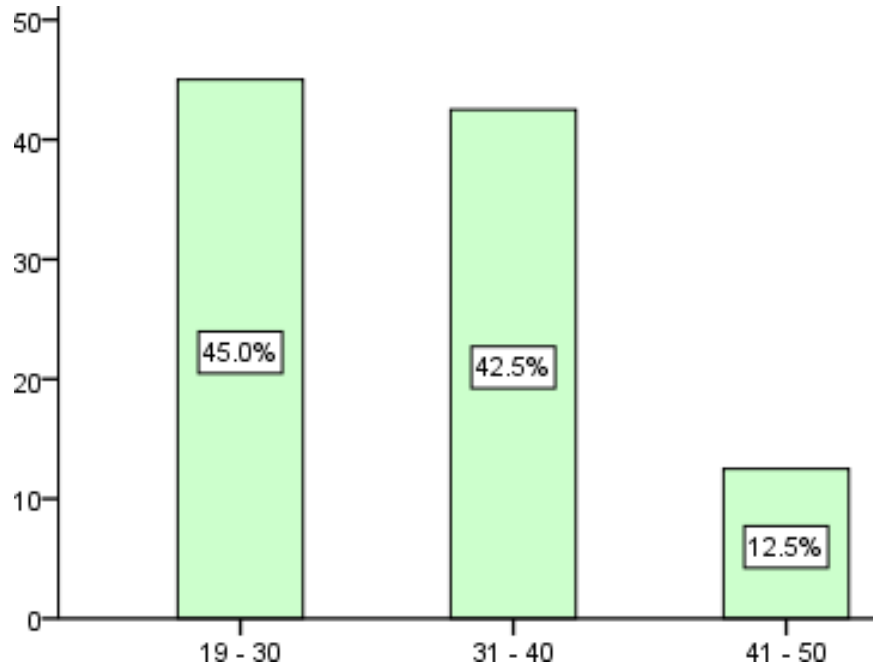
13.4. Anexo 4: tablas y gráficos

Tabla N° 1: Edad de los pacientes con diagnósticos de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Edad	Frecuencia	Porcentaje	Media	31.48
19 - 30	18	45.0	Mediana	31.50
31 - 40	17	42.5	Moda	19 ^a
41 - 50	5	12.5	Mínimo	19
Total	40	100.0	Máximo	50

Fuente: Encuesta.

Gráfico N° 1: Edad de los pacientes con diagnósticos de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



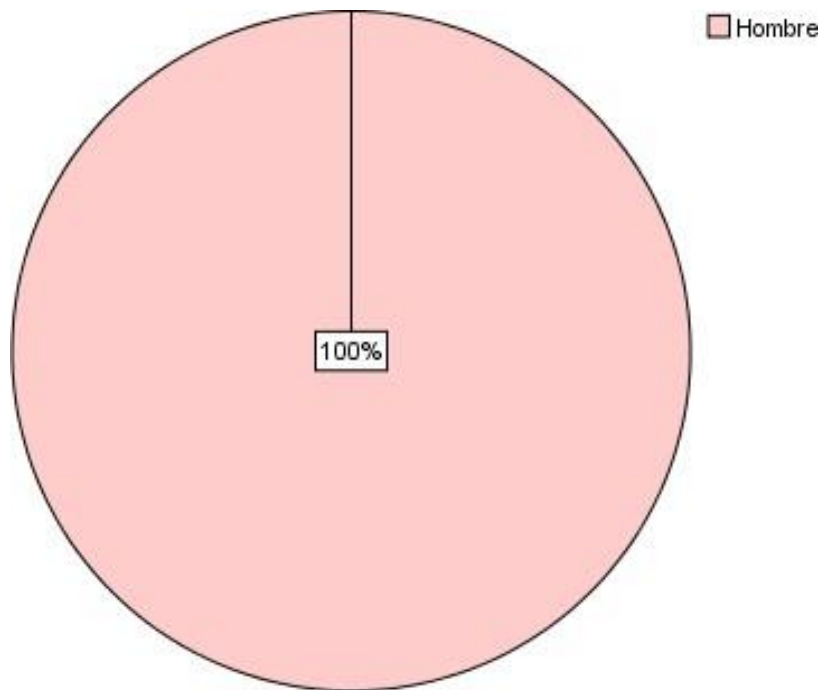
Fuente: Tabla N° 1

Tabla N° 2: Sexo de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Sexo	Frecuencia	Porcentaje
Hombre	40	100.0%
Mujer	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 2: Sexo de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



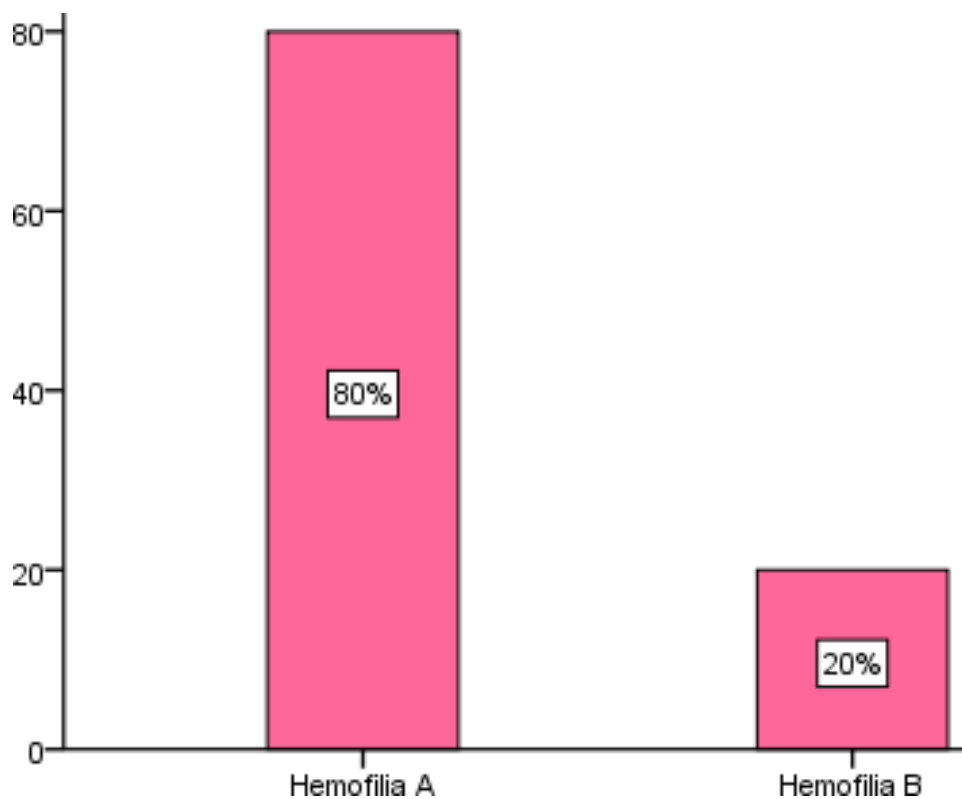
Fuente: Tabla N° 2

Tabla N° 3: Tipo de hemofilia que padecen pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Tipo de hemofilia	Frecuencia	Porcentaje
Hemofilia A	32	80.0%
Hemofilia B	8	20.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 3: Tipo de hemofilia que padecen pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



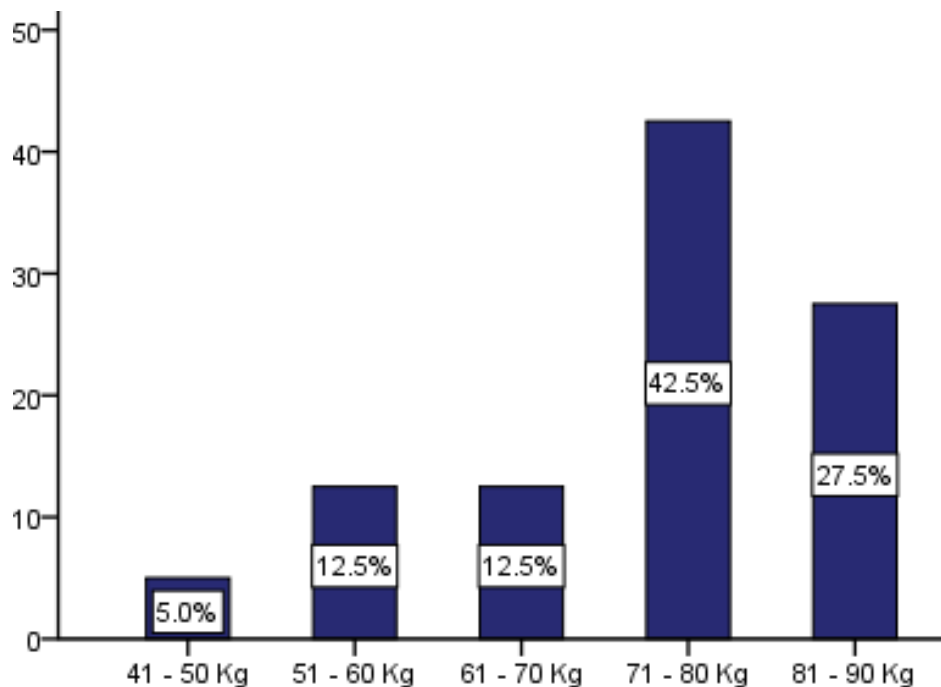
Fuente: Tabla N° 3.

Tabla N° 4: Peso de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Talla	Frecuencia	Porcentaje	Media	167.55
157 - 165 cm	17	42.5	Mediana	169.50
166 - 172 cm	19	47.5	Moda	170
173 - 178 cm	4	10.0	Mínimo	157
Total	40	100.0	Máximo	178

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 4: Peso de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



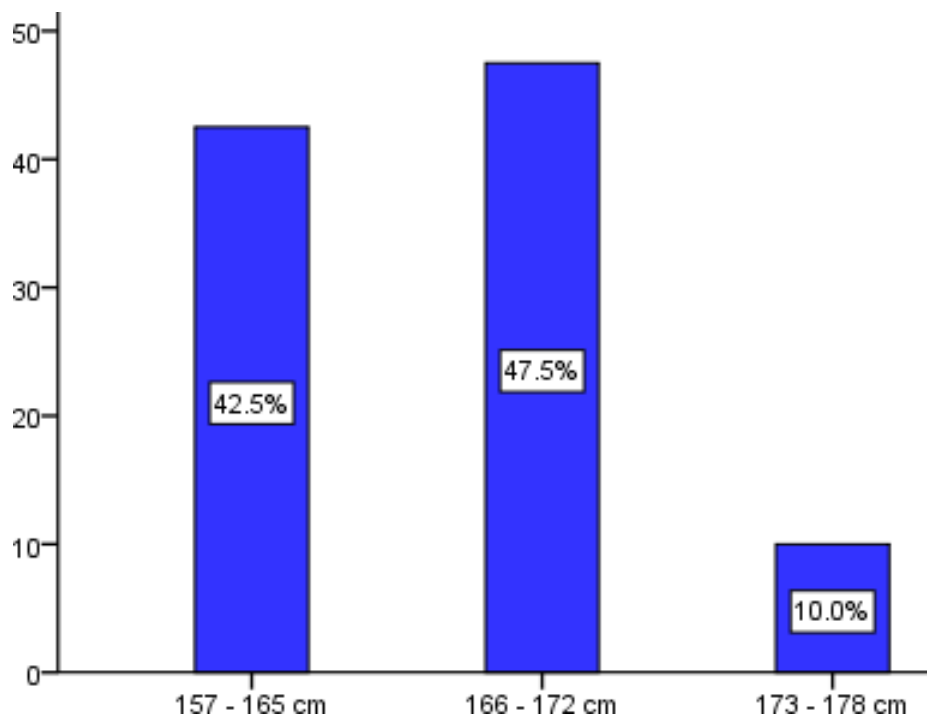
Fuente: Tabla N° 4.

Tabla N° 5: Talla de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Talla	Frecuencia	Porcentaje	Media	167.55
157 - 165 cm	17	42.50%	Mediana	169.5
166 - 172 cm	19	47.50%	Moda	170
173 - 178 cm	4	10.00%	Mínimo	157
Total	40	100	Máximo	178

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 5: Talla de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



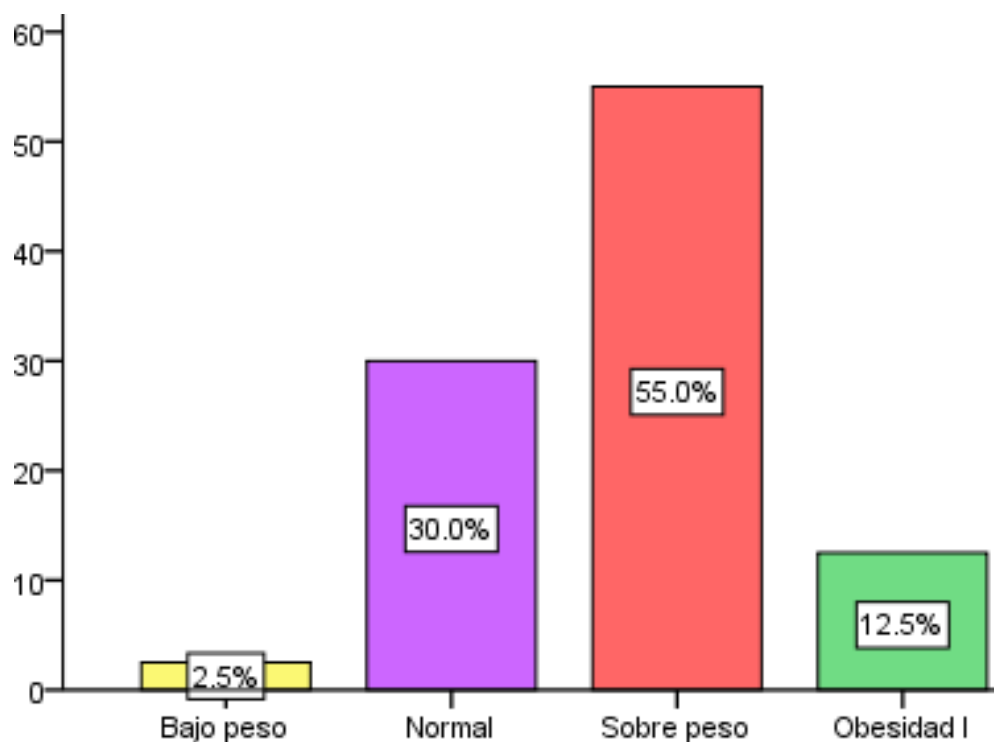
Fuente: Tabla N° 5.

Tabla N° 6: Índice de masa corporal que tienen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Índice de masa corporal	Frecuencia	Porcentaje
Bajo peso (0 - 18.4)	1	2.5%
Normal (18.5 - 24.9)	12	30.0%
Sobrepeso (25 - 29.9)	22	55.0%
Obesidad I (30 - 34.9)	5	12.5%
Obesidad II (35 - 39.9)	0	0.0%
Obesidad III (40 - más adelante)	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 6: Índice de masa corporal que tienen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



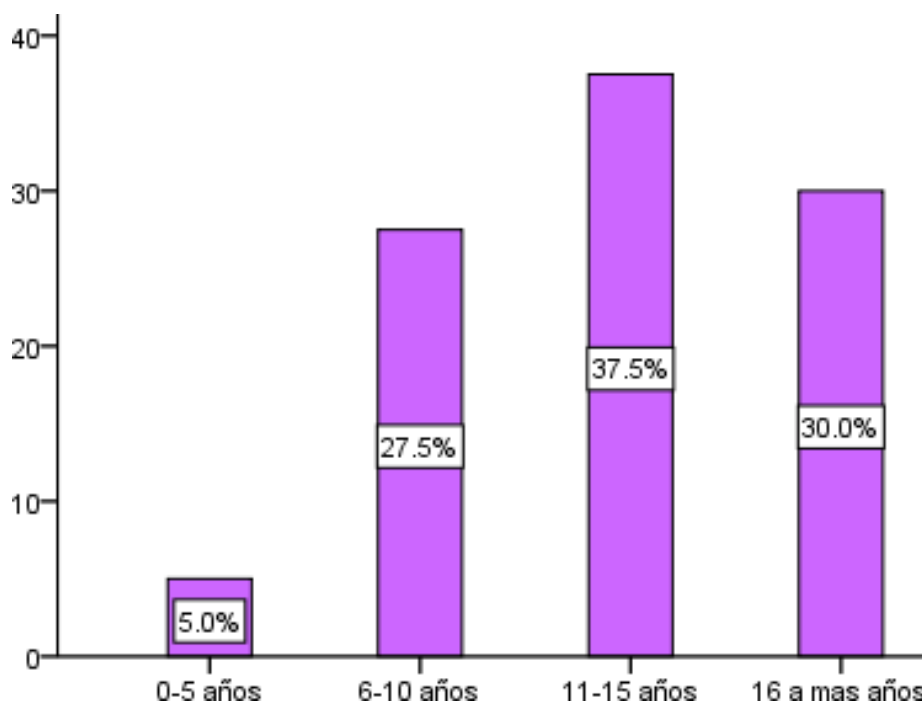
Fuente: Tabla N° 6

Tabla N° 7: Años de estudio que han cursado los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Años de estudio	Frecuencia	Porcentaje
0-5 años	2	5.0%
6-10 años	11	27.5%
11-15 años	15	37.5%
16 a más años	12	30.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 7: Años de estudio que han cursado los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



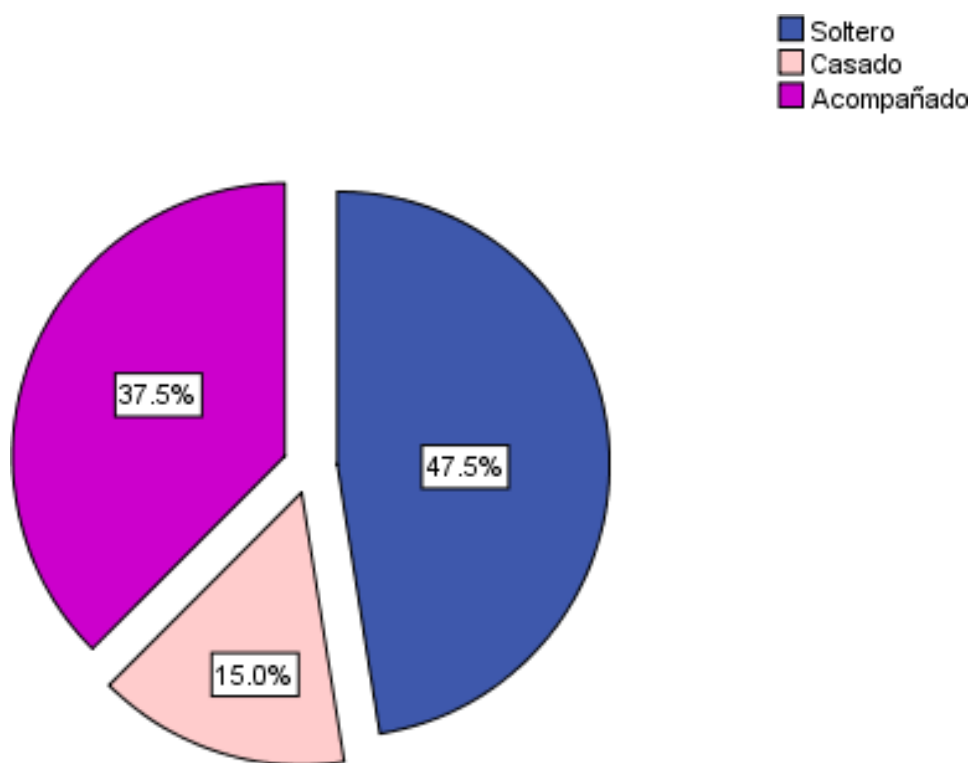
Fuente: Tabla N° 7

Tabla N° 8: Estado civil de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Estado civil	Frecuencia	Porcentaje
Soltero	19	47.5%
Casado	6	15.0%
Acompañado	15	37.5%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 8: Estado civil de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



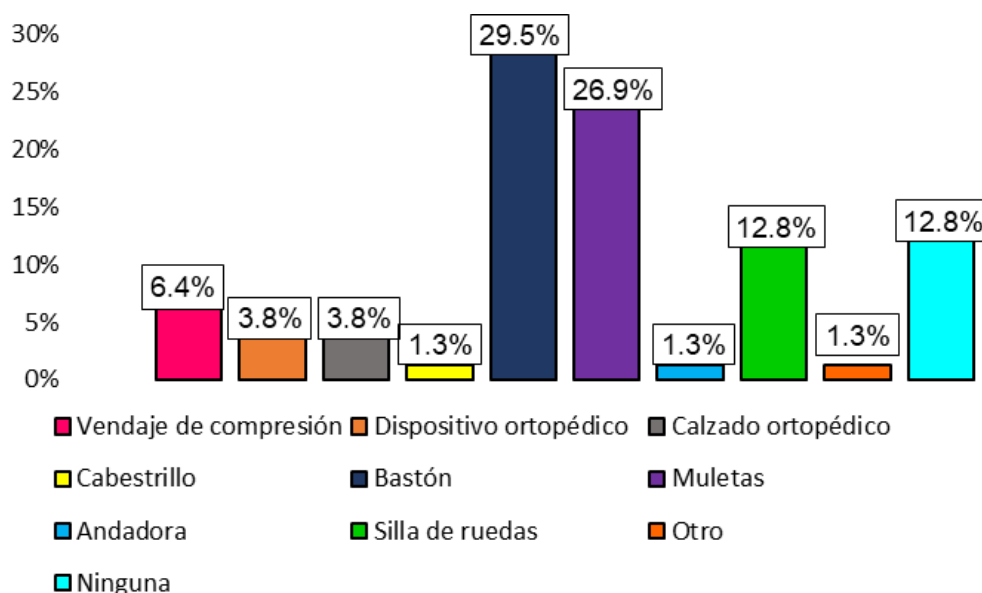
Fuente: Tabla N° 8

Tabla N° 9: Dispositivo para la movilidad que utilizan los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Dispositivo	Frecuencia	Porcentaje
Vendaje de compresión	5	6.4%
Dispositivo ortopédico	3	3.8%
Calzado ortopédico	3	3.8%
Cabestrillo	1	1.3%
Bastón	23	29.5%
Muletas	21	26.9%
Andadora	1	1.3%
Silla de ruedas	10	12.8%
Otro	1	1.3%
Ninguna	10	12.8%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 9: Dispositivo para la movilidad que utilizan los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



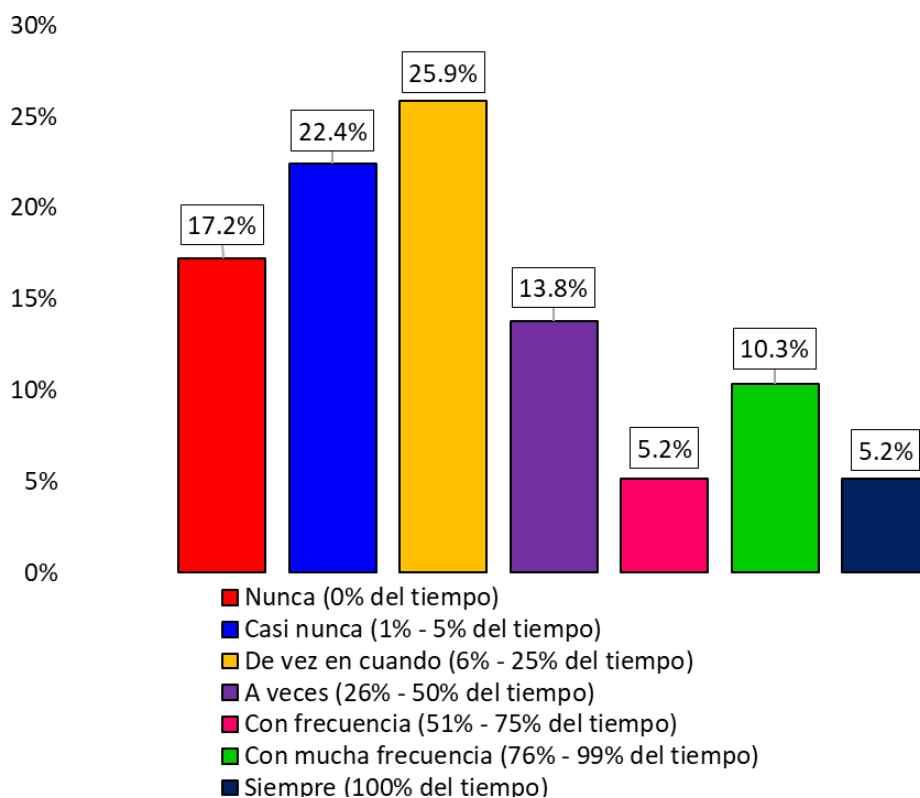
Fuente Tabla N° 9

Tabla N° 10: Patrón de uso del dispositivo auxiliar que utilizan los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Patrón de uso del dispositivo auxiliar	Frecuencia	Porcentaje
Nunca (0% del tiempo)	10	17.2%
Casi nunca (1% - 5% del tiempo)	13	22.4%
De vez en cuando (6% - 25% del tiempo)	15	25.9%
A veces (26% - 50% del tiempo)	8	13.8%
Con frecuencia (51% - 75% del tiempo)	3	5.2%
Con mucha frecuencia (76% - 99% del tiempo)	6	10.3%
Siempre (100% del tiempo)	3	5.2%

Fuente: Encuesta

Gráfica N° 10: Patrón de uso del dispositivo auxiliar que utilizan los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



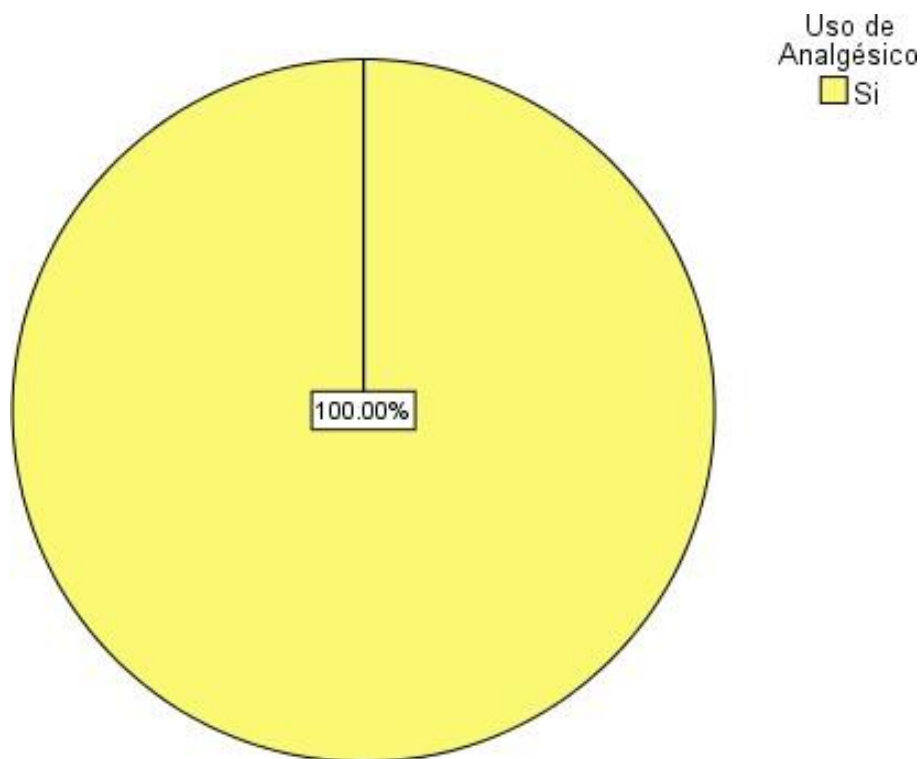
Fuente: Tabla N° 10

Tabla N° 11: Uso de analgésico en los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Uso de analgésico	Frecuencia	Porcentaje
Si	40	100.0%
No	0	0%
Total	40	100

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 11: Uso de analgésico en los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



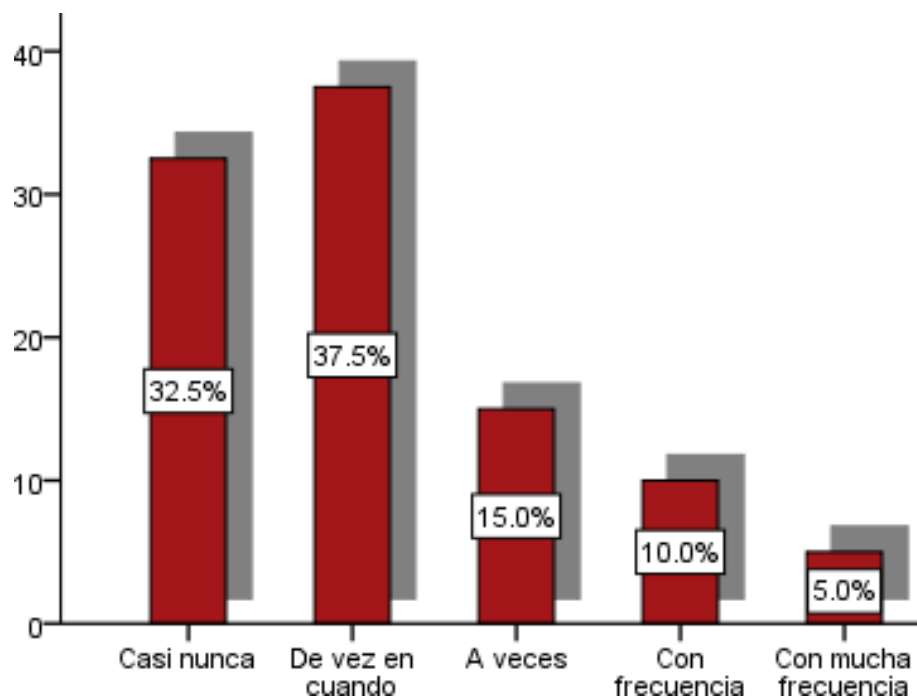
Fuente: Tabla N° 11

Tabla N° 12: Patrón tiempo uso de analgésico en los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Patrón tiempo uso de analgésico	Frecuencia	Porcentaje
Casi nunca (1% - 5% del tiempo)	13	32.5%
De vez en cuando (6% - 25% del tiempo)	15	37.5%
A veces (26% - 50% del tiempo)	6	15.0%
Con frecuencia (51% - 75% del tiempo)	4	10.0%
Con mucha frecuencia (76% - 99% del tiempo)	2	5.0%
Siempre (100% del tiempo)	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 12: Patrón tiempo uso de analgésico en los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



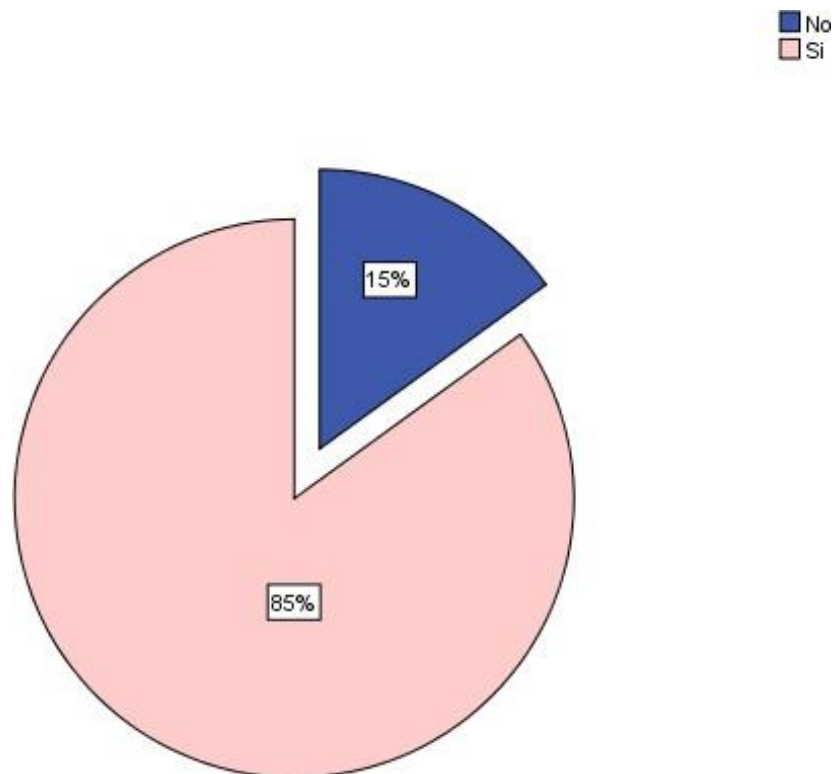
Fuente: Tabla N° 12

Tabla N° 13: Dolor agudo que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Dolor agudo	Frecuencia	Porcentaje
No	6	15.0%
Si	34	85.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 13: Dolor agudo que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



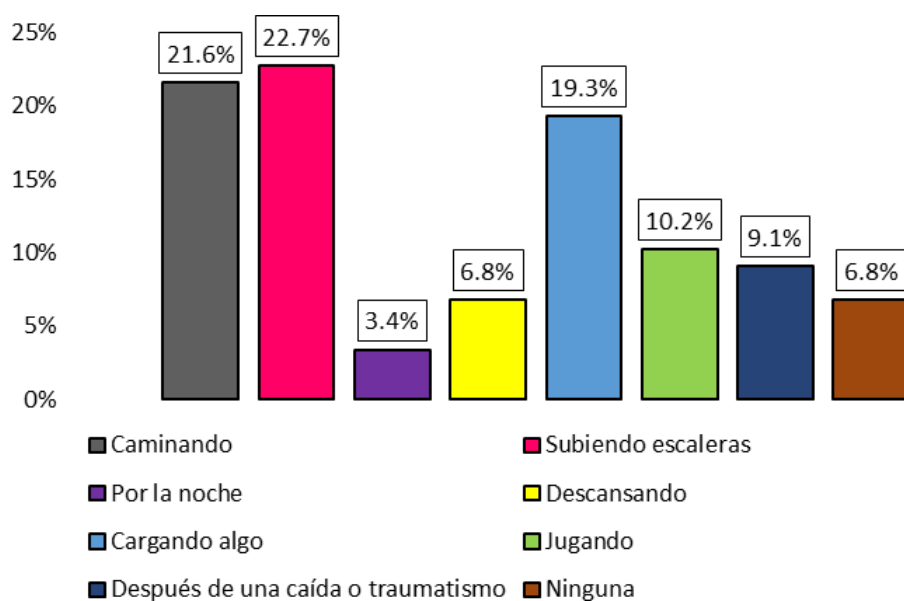
Fuente: Tabla N° 13

Tabla N° 14: Detonante de dolor agudo que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Detonante dolor agudo	Frecuencia	Porcentaje
Caminando	19	21.6%
Subiendo escaleras	20	22.7%
Por las noches	3	3.4%
Descansando	6	6.8%
Cargando algo	17	19.3%
Jugando	9	10.2%
Después de una caída o trauma	8	9.1%
Otra	0	0.0%
Ninguna	6	6.8%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 14: Detonante de dolor agudo que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



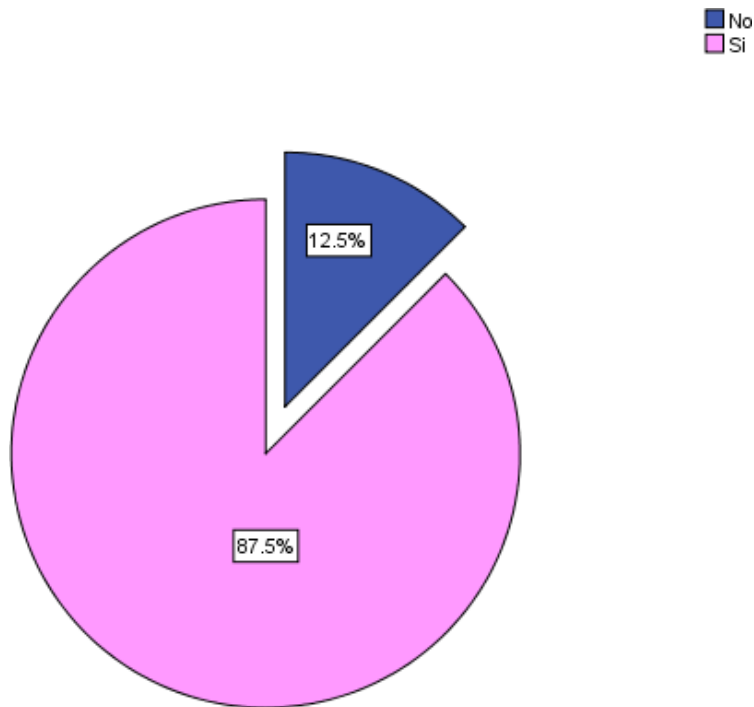
Fuente: Tabla N° 14

Tabla N° 15: Dolor crónico que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Dolor crónico	Frecuencia	Porcentaje
No	5	12.5%
Si	35	87.5%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 15: Dolor crónico que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



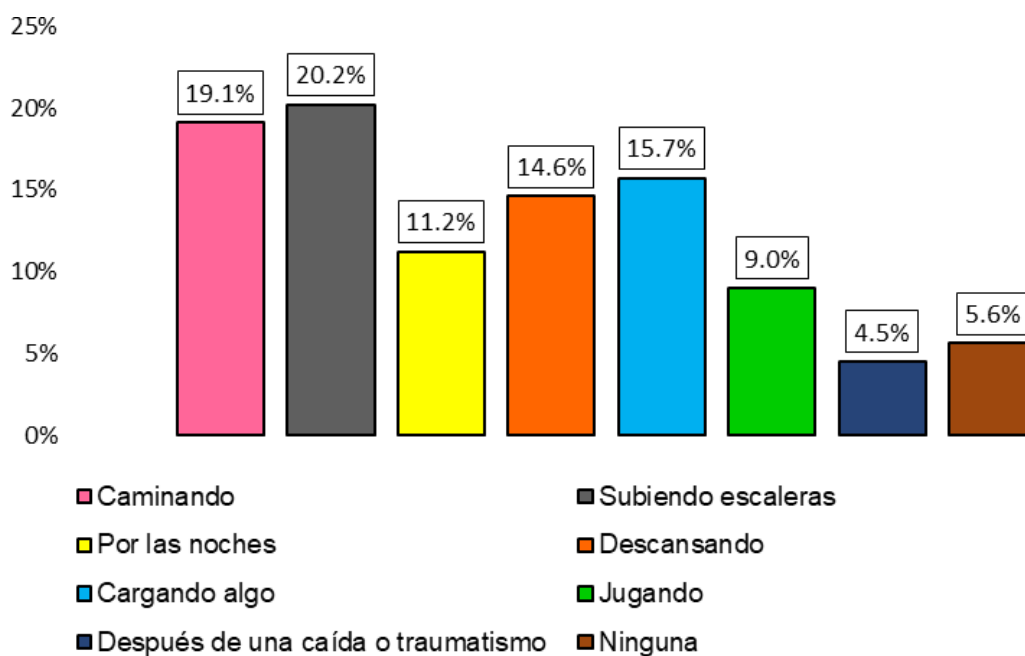
Fuente: Tabla N° 15

Tabla N° 16: Detonante de dolor crónico que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Detonante de dolor crónico	Frecuencia	Porcentaje
Caminando	17	19.1%
Subiendo escaleras	18	20.2%
Por las noches	10	11.2%
Descansando	13	14.6%
Cargando algo	14	15.7%
Jugando	8	9.0%
Después de una caída o trauma	4	4.5%
Otra	0	0.0%
Ninguna	5	5.6%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 16: Detonante de dolor crónico que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



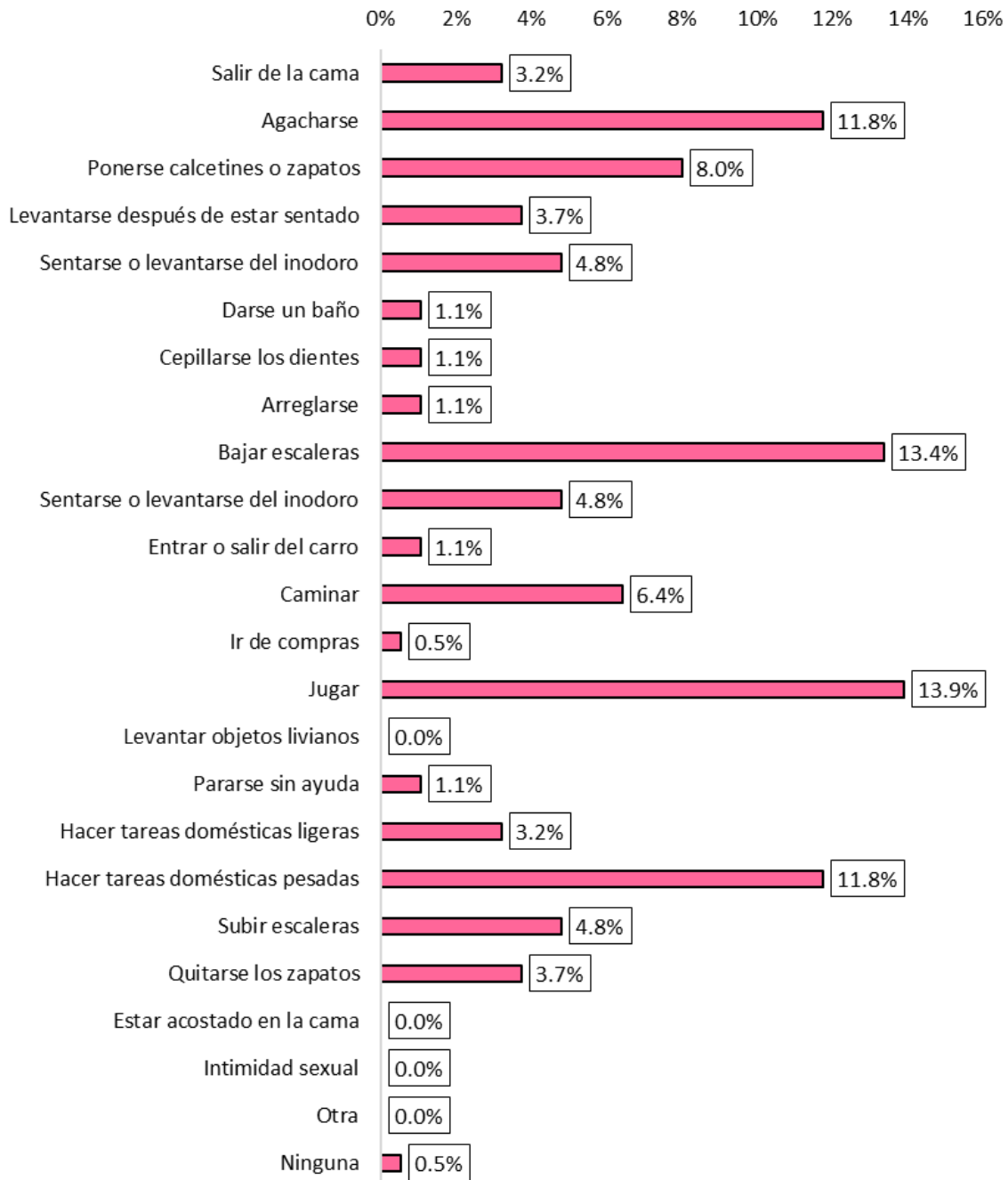
Fuente: Tabla N° 16

Tabla N° 17: Limitación en actividades diarias que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenece a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Actividad diaria	Frecuencia	Porcentaje
Salir de la cama	6	3.2%
Agacharse	22	11.8%
Ponerse calcetines o zapatos	15	8.0%
Levantarse después de estar sentado	7	3.7%
Sentarse o levantarse del inodoro	9	4.8%
Darse un baño	2	1.1%
Cepillarse los dientes	2	1.1%
Arreglarse	2	1.1%
Bajar escaleras	25	13.4%
Sentarse o levantarse del inodoro	9	4.8%
Entrar o salir del carro	2	1.1%
Caminar	12	6.4%
Ir de compras	1	0.5%
Jugar	26	13.9%
Levantar objetos livianos	0	0.0%
Pararse sin ayuda	2	1.1%
Hacer tareas domésticas ligeras	6	3.2%
Hacer tareas domésticas pesadas	22	11.8%
Subir escaleras	9	4.8%
Quitarse los zapatos	7	3.7%
Estar acostado en la cama	0	0.0%
Intimidad sexual	0	0.0%
Otra	0	0.0%
Ninguna	1	0.5%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 17: Limitación en actividades diarias que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenece a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



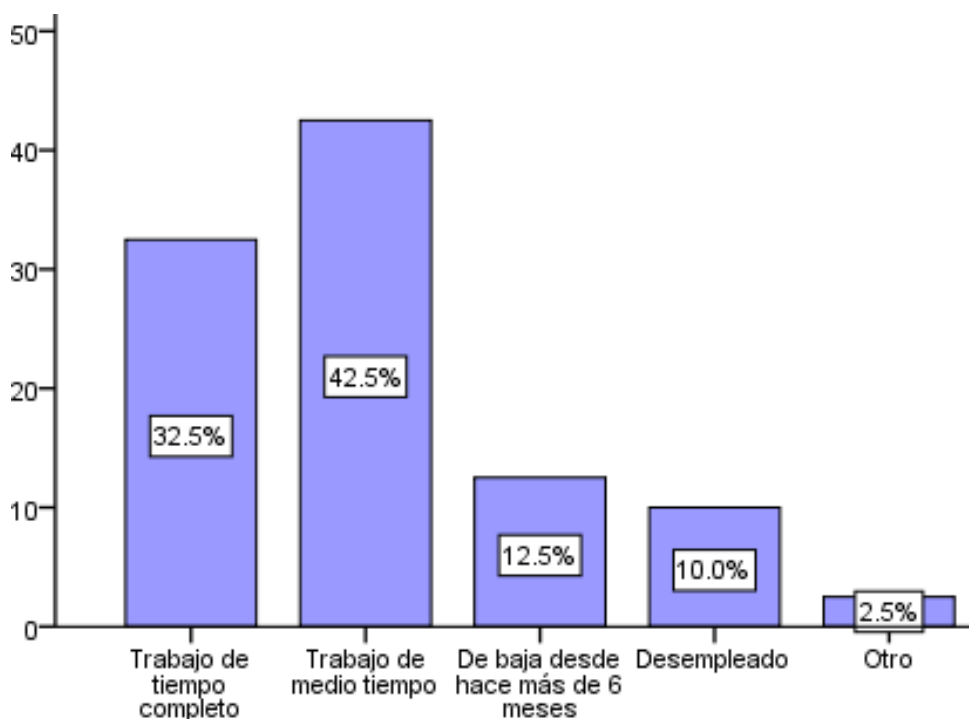
Fuente: Tabla N° 17

Tabla N° 18: Vida laboral que tuvieron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Vida laboral	Frecuencia	Porcentaje
Trabajo de tiempo completo	13	32.5%
Trabajo de medio tiempo	17	42.5%
De baja desde hace tiempo (más de 6 meses)	5	12.5%
Desempleado	4	10.0%
Jubilado	0	0.0%
A cargo de las tareas del hogar	0	0.0%
Otro	1	2.5%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 18: Vida laboral que tuvieron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



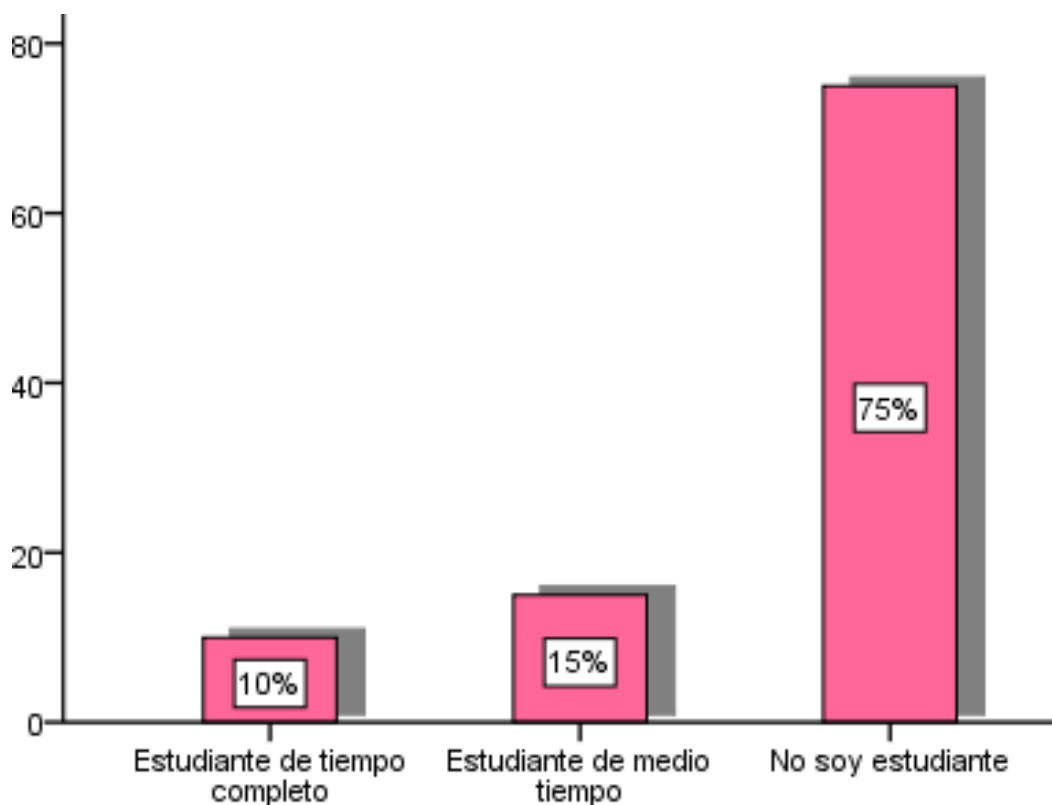
Fuente: Tabla N° 18

Tabla N° 19: Vida escolar que cursaron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Vida escolar	Frecuencia	Porcentaje
Estudiante de tiempo completo	4	10.0%
Estudiante de medio tiempo	6	15.0%
No soy estudiante	30	75.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 19: Vida escolar que cursaron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



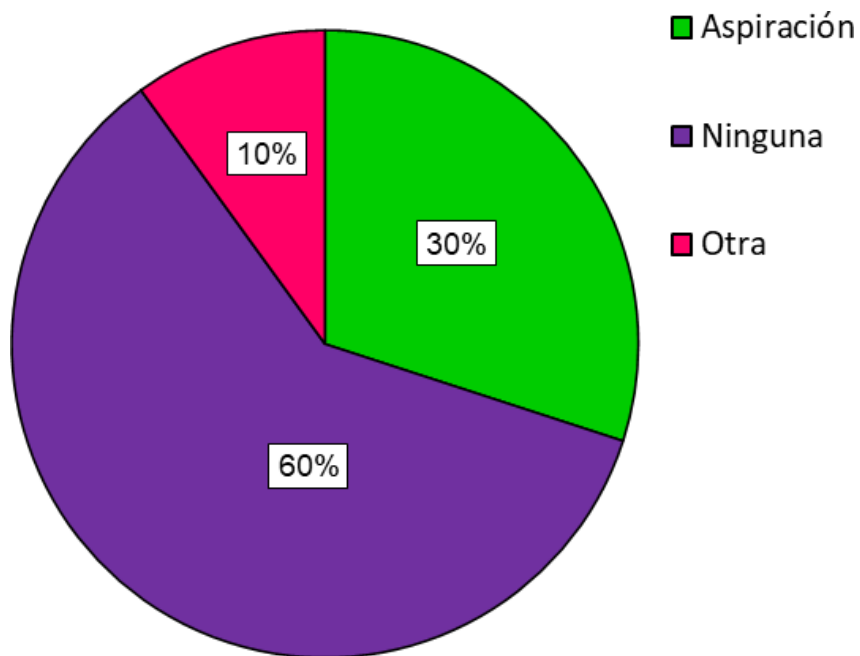
Fuente: Tabla N° 19

Tabla N° 20: Antecedentes quirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Antecedentes quirúrgicos	Frecuencia	Porcentaje
Aspiración	12	30.0%
Amputación	0	0.0%
Artroscopía	0	0.0%
Artroplastia	0	0.0%
Artrodesis	0	0.0%
Extirpación de pseudotumor	0	0.0%
Ninguna	24	60.0%
Otra	4	10.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 20: Antecedentes quirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



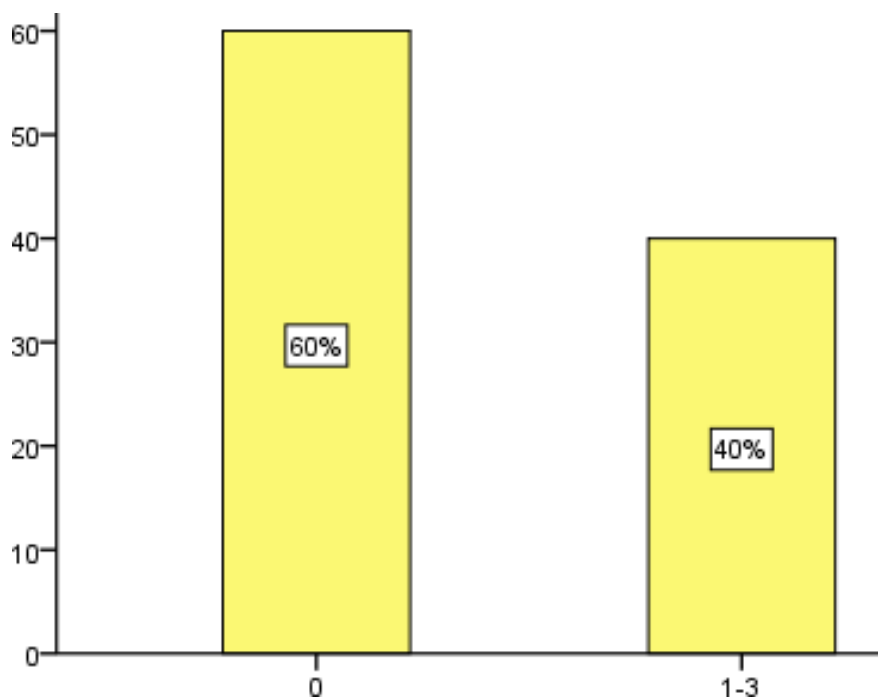
Fuente: Tabla N° 20

Tabla N° 21: Número de procedimientos quirúrgicos a los que se han sometido los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Número de procedimientos quirúrgicos	Frecuencia	Porcentaje
0	24	60.0%
1-3	16	40.0%
4-7	0	0.0%
8-10	0	0.0%
Más de 10	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 21: Número de procedimientos quirúrgicos a los que se han sometido los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



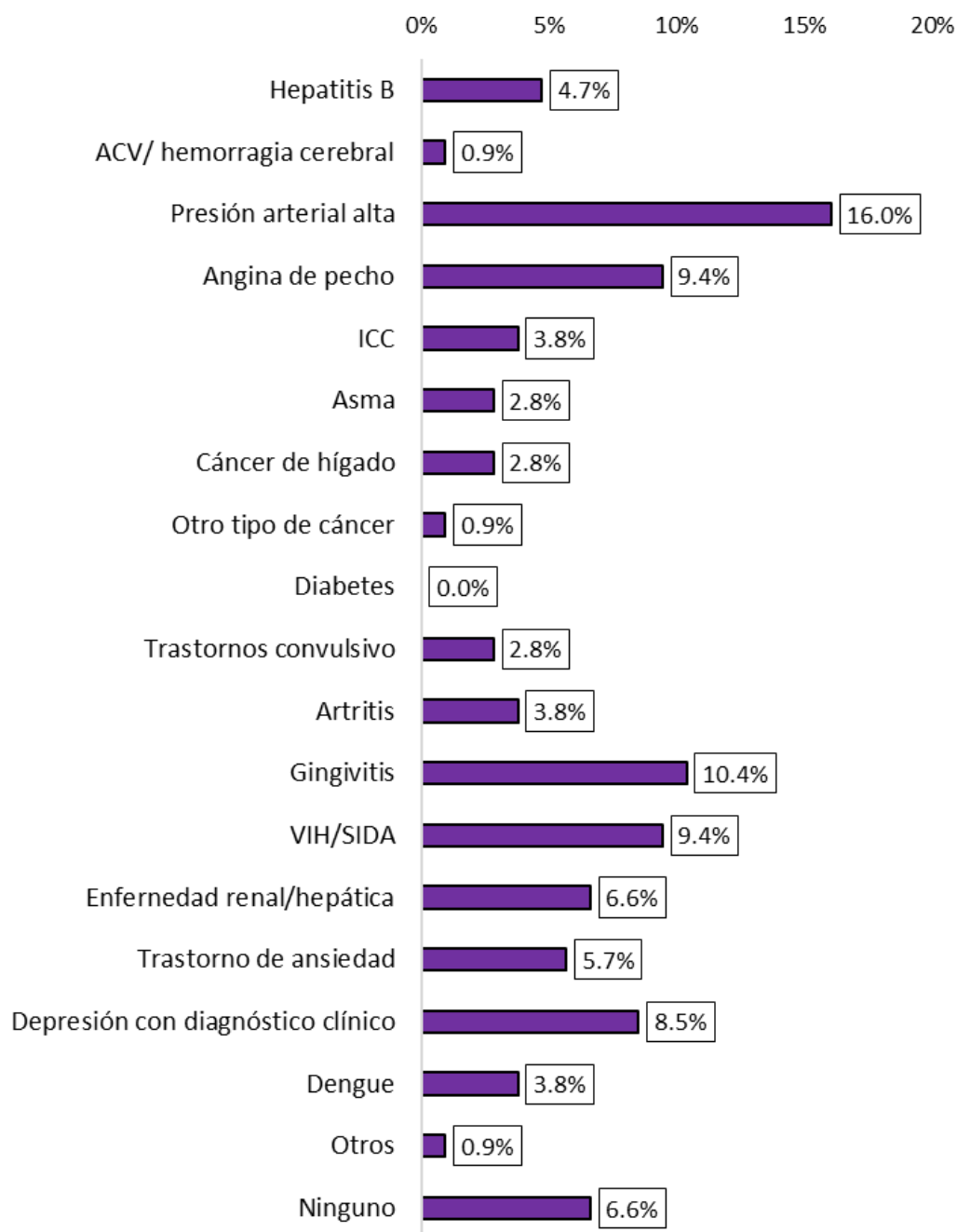
Fuente Tabla N° 21

Tabla N° 22: Afecciones de salud que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Afecciones	Frecuencia	Porcentaje
Hepatitis B	5	4.7%
ACV/ hemorragia cerebral	1	0.9%
Presión arterial alta	17	16.0%
Angina de pecho	10	9.4%
ICC	4	3.8%
Asma	3	2.8%
Cáncer de hígado	3	2.8%
Otro tipo de cáncer	1	0.9%
Diabetes	0	0.0%
Trastornos convulsivos	3	2.8%
Artritis	4	3.8%
Gingivitis	11	10.4%
VIH/SIDA	10	9.4%
Enfermedad renal/hepática	7	6.6%
Trastorno de ansiedad	6	5.7%
Depresión con diagnóstico clínico	9	8.5%
Dengue	4	3.8%
Otros	1	0.9%
Ninguno	7	6.6%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 22: Afecciones de salud que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



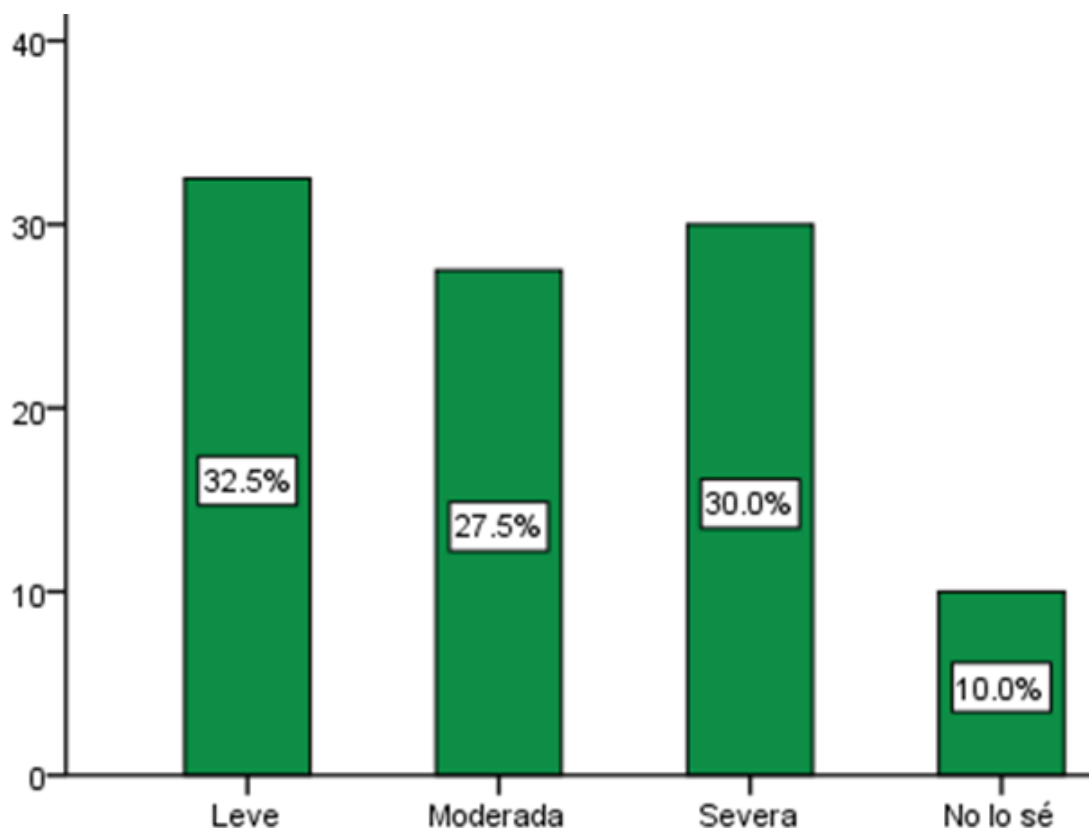
Fuente: Tabla N° 22

Tabla N° 23: Grado de severidad que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Grado de severidad	Frecuencia	Porcentaje
Leve	13	32.5
Moderada	11	27.5
Severa	12	30.0
No lo sé	4	10.0
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 23: Grado de severidad que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



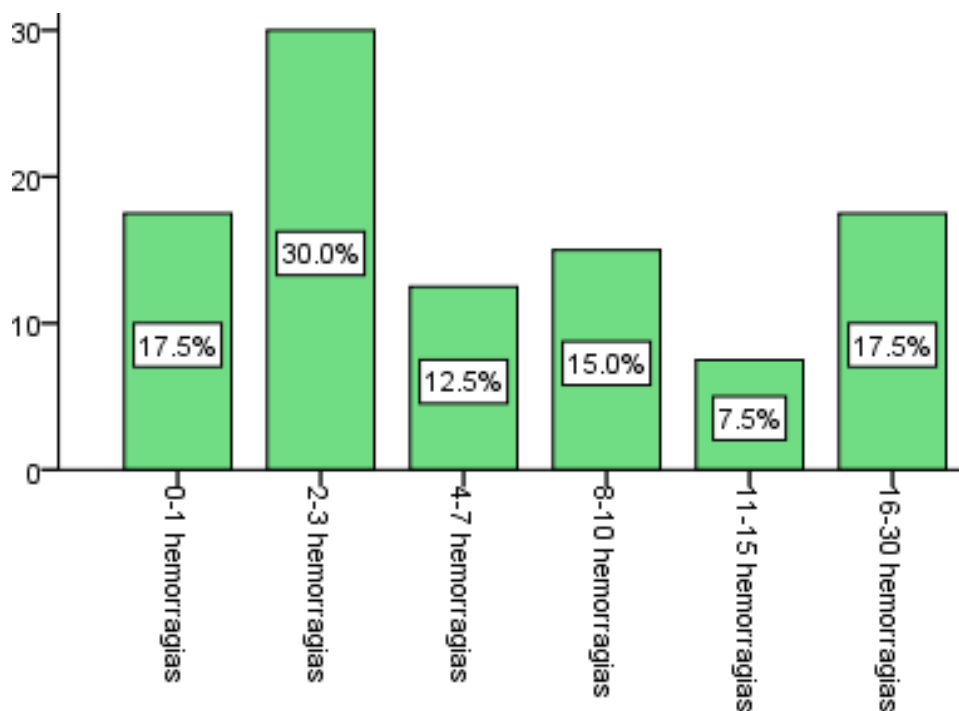
Fuente: Tabla N° 23

Tabla N° 24: Frecuencia de hemorragias en el último año que sufrieron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Frecuencia de hemorragias	Frecuencia	Porcentaje
0-1 hemorragias	7	17.5%
2-3 hemorragias	12	30.0%
4-7 hemorragias	5	12.5%
8-10 hemorragias	6	15.0%
11-15 hemorragias	3	7.5%
16-30 hemorragias	7	17.5%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 24: Frecuencia de hemorragias en el último año que sufrieron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



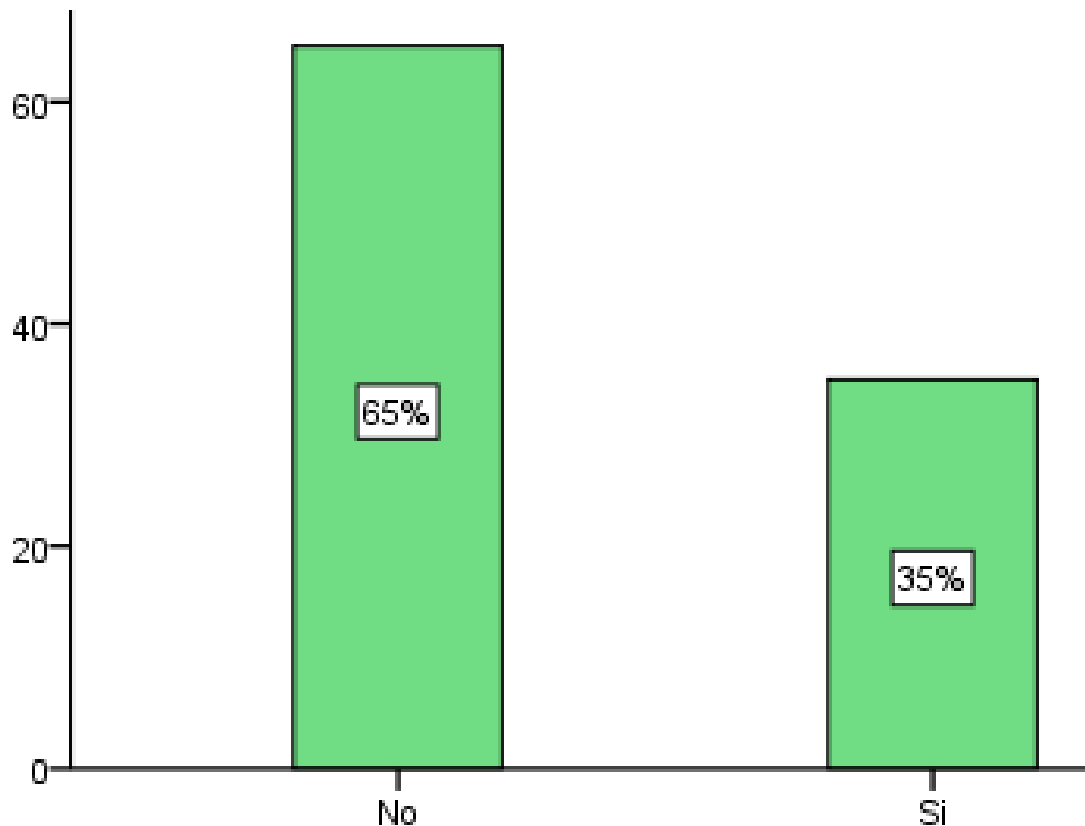
Fuente: Tabla N° 24

Tabla N° 25: Hemorragia aguda en las últimas dos semanas que sufrieron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre de año 2020.

Hemorragia aguda	Frecuencia	Porcentaje
No	26	65.0%
Si	14	35.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 25: Hemorragia aguda en las últimas dos semanas que sufrieron los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre de año 2020.



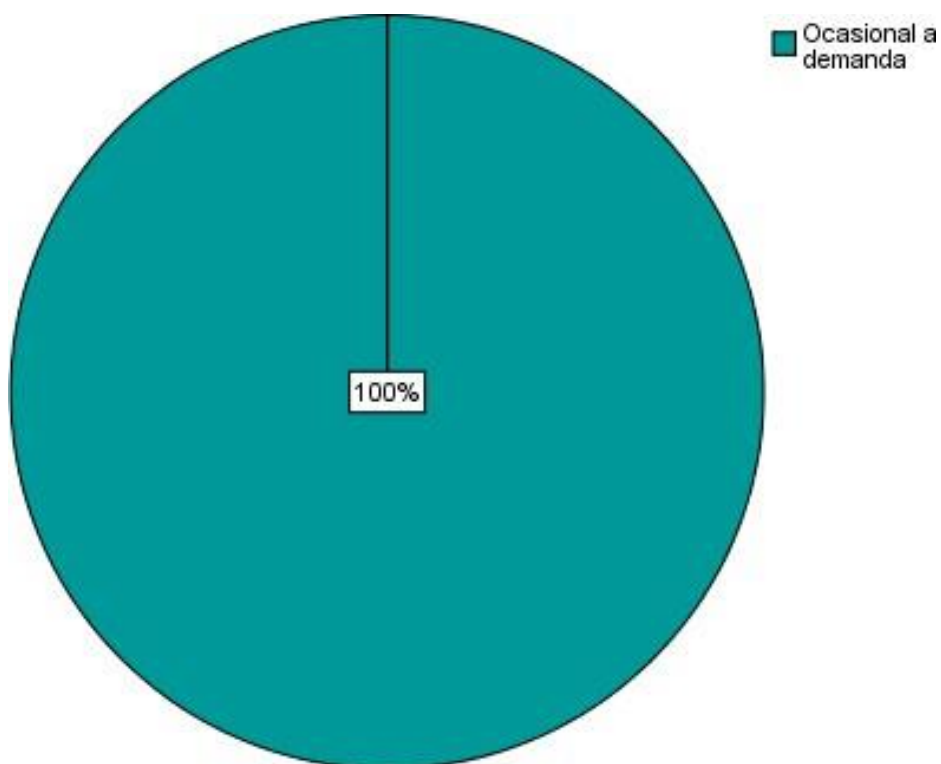
Fuente: Tabla N° 25

Tabla N° 26: Régimen de tratamiento que reciben los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Régimen	Frecuencia	Porcentaje
Profilaxis regular	0	0.0%
Profilaxis periódica intermitente	0	0.0%
Ocasional a demanda	40	100.0%
Inducción a la tolerancia inmune	0	0.0%
No hay ningún tratamiento disponible	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 26: Régimen de tratamiento que reciben los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



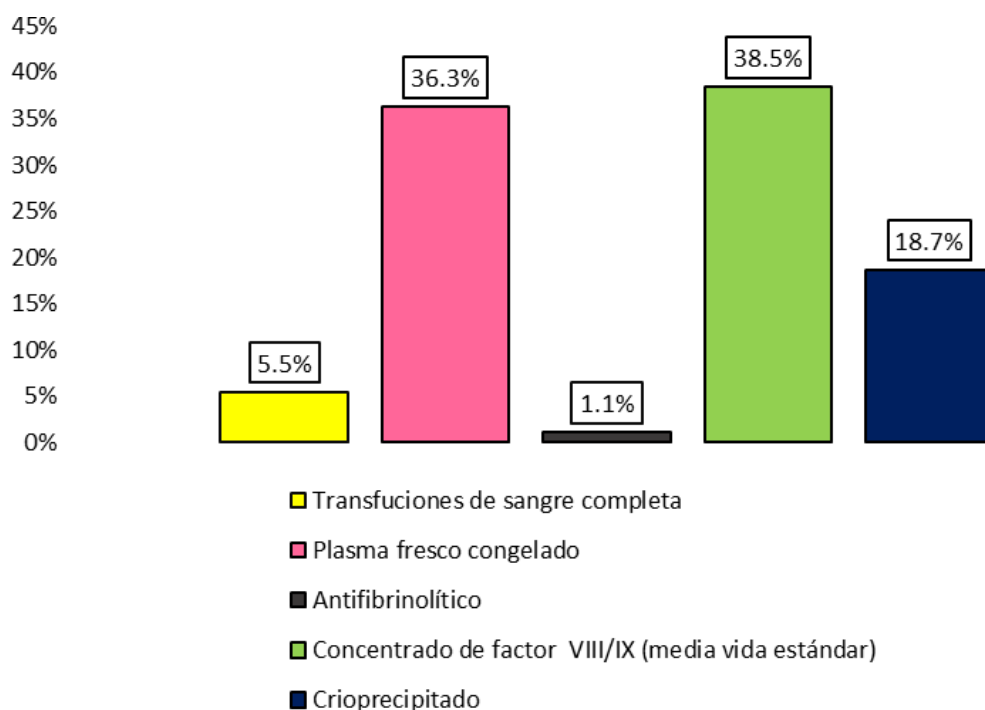
Fuente: Tabla N° 26

Tabla N° 27: Tipo de tratamiento que reciben los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Tipo de tratamiento	Frecuencia	Porcentaje
Transfusiones de sangre completa	5	5.5%
Plasma fresco congelado	33	36.3%
Antifibrinolítico	1	1.1%
Concentrado de factor VIII/IX (media vida estándar)	35	38.5%
Concentrado de factor VIII/IX (media vida extendida)	0	0.0%
Crioprecipitado	17	18.7%
No se necesita tratamiento	0	0.0%
Otro	0	0.0%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 27: Tipo de tratamiento que reciben los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



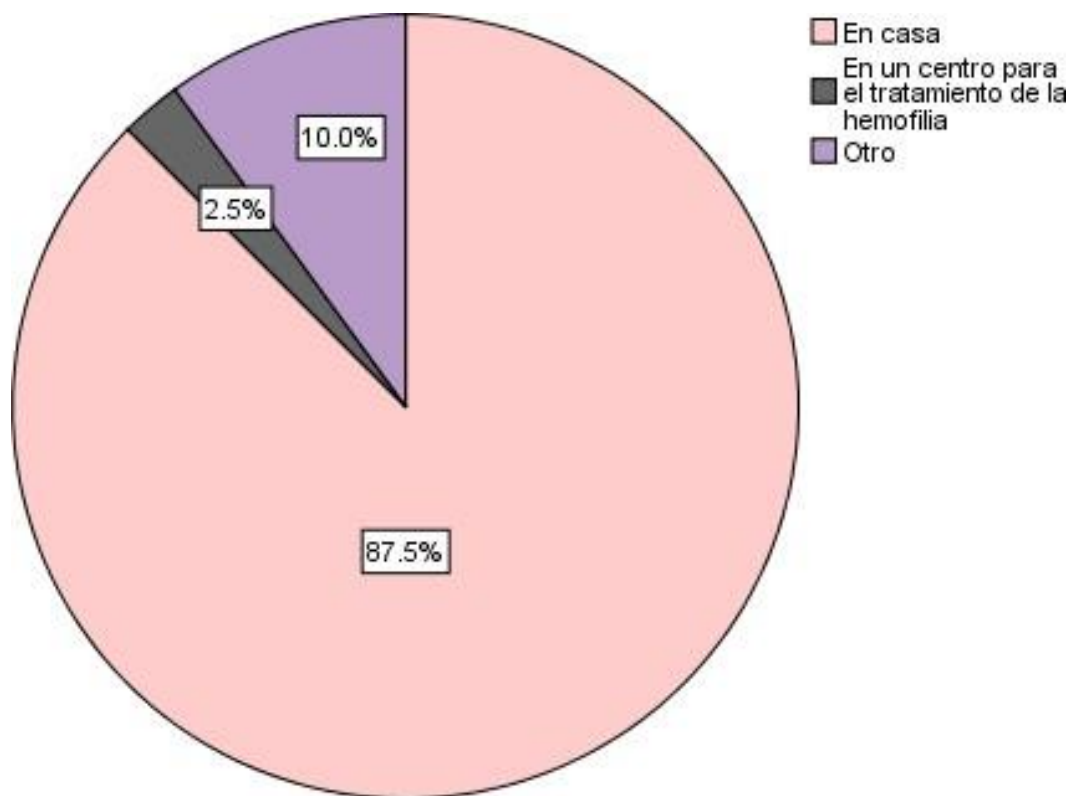
Fuente: Tabla N° 27

Tabla N° 28: Lugar donde reciben tratamiento los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Lugar donde recibe tratamiento	Frecuencia	Porcentaje
En casa	35	87.5%
En un centro para el tratamiento de la hemofilia	1	2.5%
Otro	4	10.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 28: Lugar donde reciben tratamiento los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



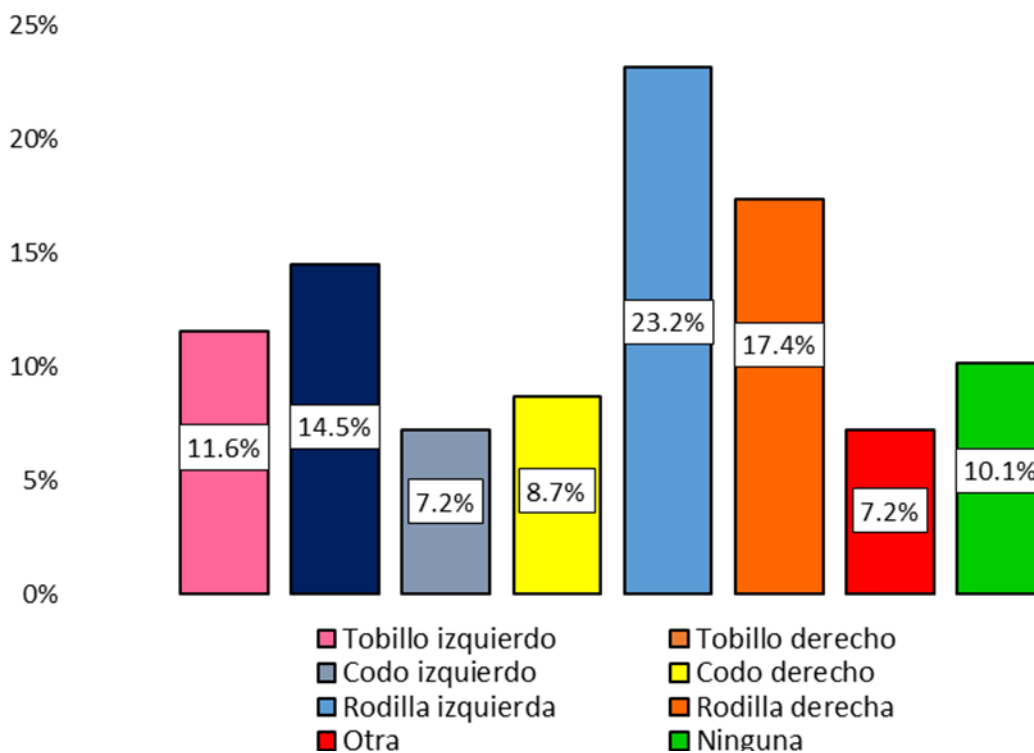
Fuente: Tabla N° 28

Tabla N° 29: Articulación diana que tienen más afectada los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Articulación diana	Frecuencia	Porcentajes
Tobillo izquierdo	8	11.6%
Tobillo derecho	10	14.5%
Codo izquierdo	5	7.2%
Codo derecho	6	8.7%
Rodilla izquierda	16	23.2%
Rodilla derecha	12	17.4%
Otra	5	7.2%
Ninguna	7	10.1%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 29: Articulación diana que tienen más afectada los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



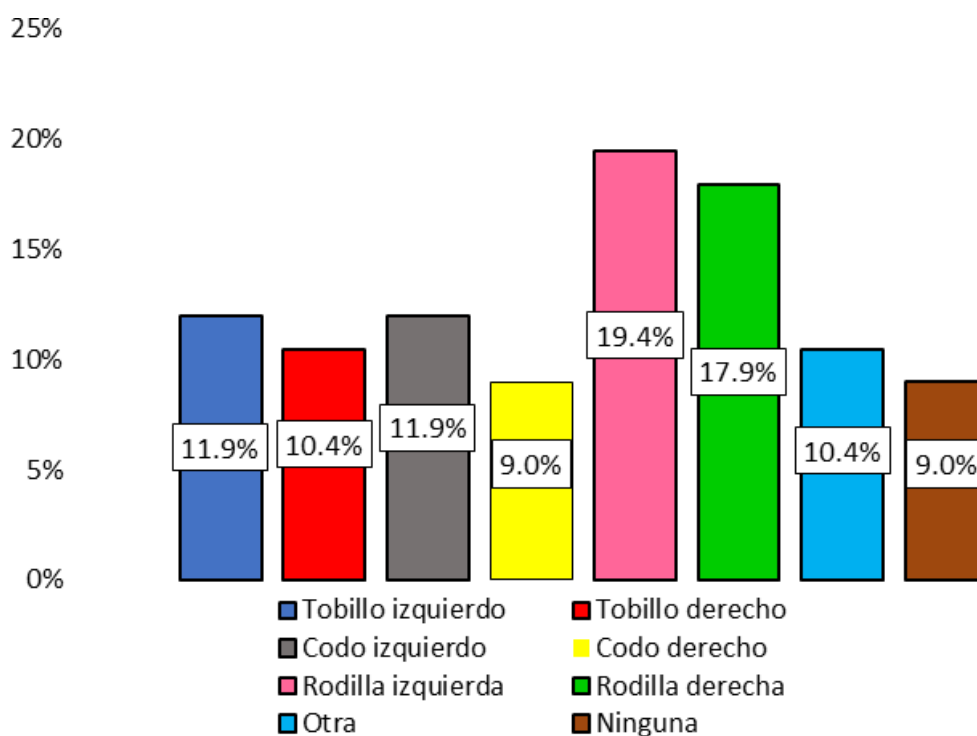
Fuente: Tabla N°29

Tabla N° 30: Limitación del movimiento en articulaciones que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Limitación del movimiento	Frecuencia	Porcentaje
Tobillo izquierdo	8	11.9%
Tobillo derecho	7	10.4%
Codo izquierdo	8	11.9%
Codo derecho	6	9.0%
Rodilla izquierda	13	19.4%
Rodilla derecha	12	17.9%
Otra	7	10.4%
Ninguna	6	9.0%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 30: Limitación del movimiento en articulaciones que padecen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



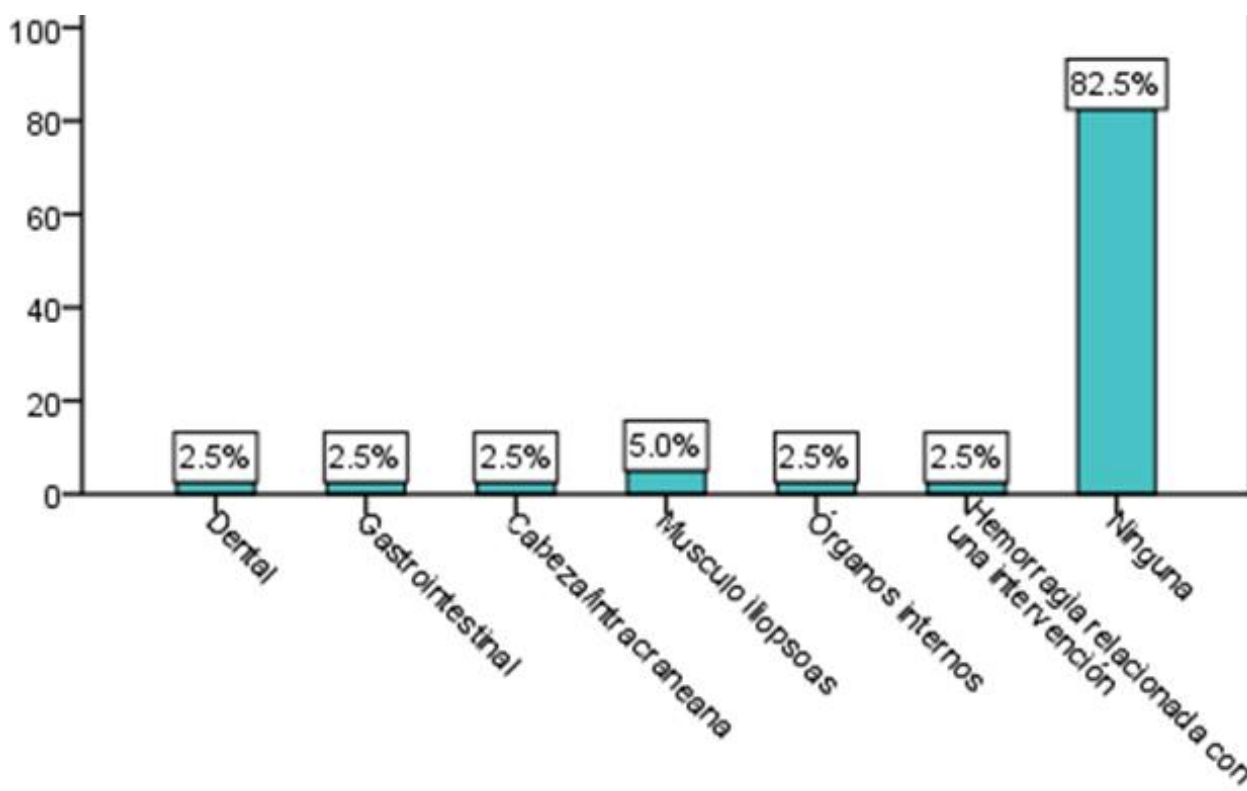
Fuente: Tabla N° 30

Tabla N° 31: Hemorragia grave que han sufrido en el último año los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Hemorragia grave	Frecuencia	Porcentaje
Pantorrilla	0	0.0%
Dental	1	2.5%
Antebrazo	0	0.0%
Gastrointestinal	1	2.5%
Cabeza/ intracraneanas	1	2.5%
Músculo iliopsoas	2	5.0%
Órganos internos	1	2.5%
Hemorragia relacionada con una intervención quirúrgica	1	2.5%
Otra	0	0.0%
Ninguna	33	82.5%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 31: Hemorragia grave que han sufrido en el último año los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



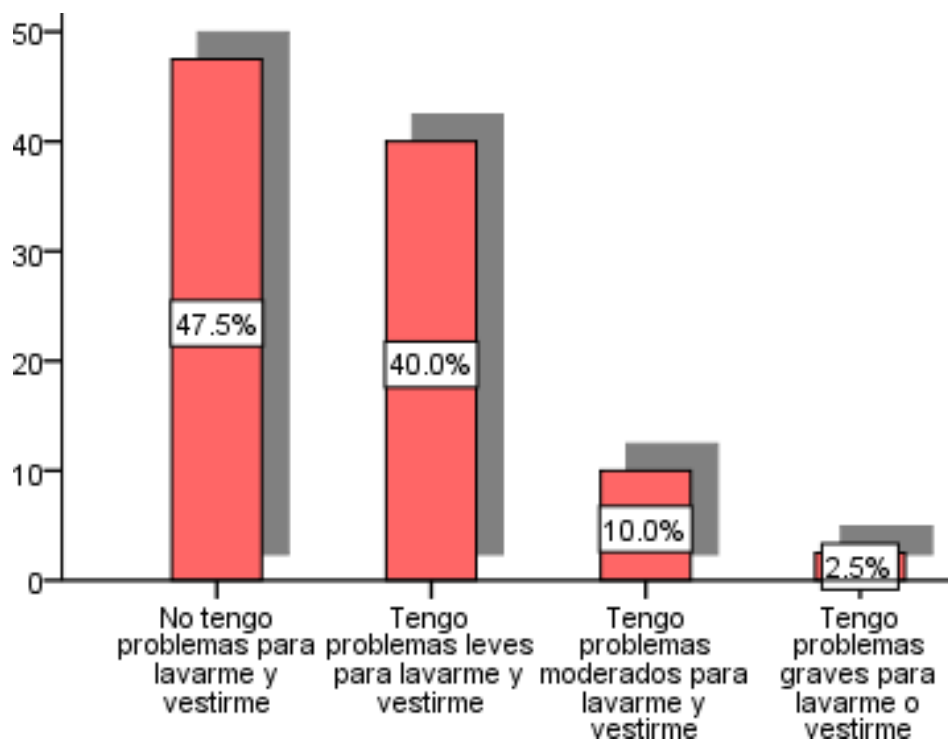
Fuente: Tabla N° 31

Tabla N° 32: Nivel de dificultad respecto a cuidado personal de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Cuidado Personal	Frecuencia	Porcentaje
No tengo problemas para lavarme y vestirme	19	47.5%
Tengo problemas leves para lavarme y vestirme	16	40.0%
Tengo problemas moderados para lavarme y vestirme	4	10.0%
Tengo problemas graves para lavarme o vestirme	1	2.5%
No puedo lavarme o vestirme	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 32: Nivel de dificultad respecto a cuidado personal de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



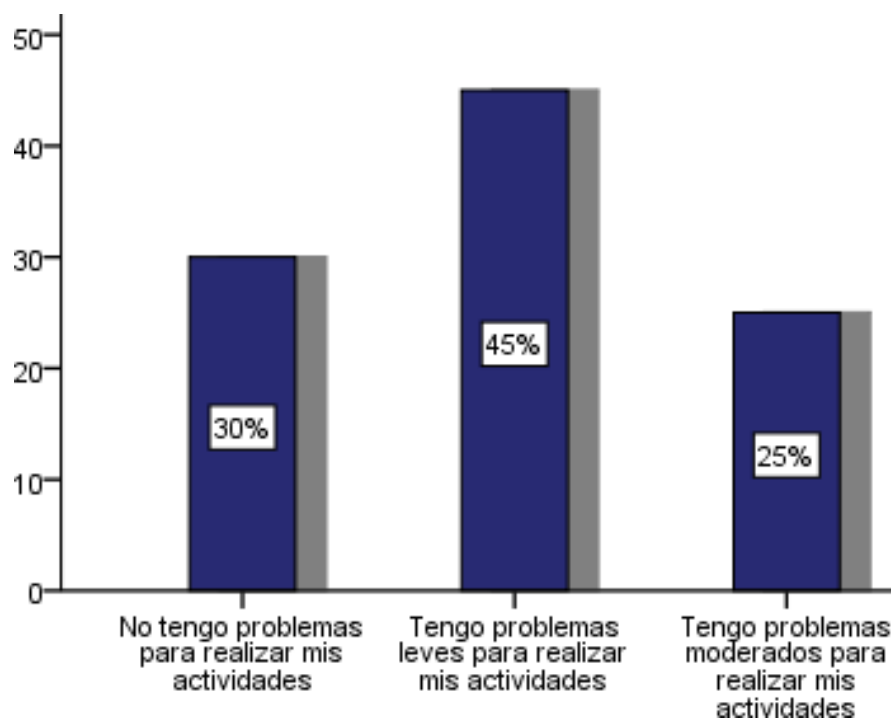
Fuente: Tabla N° 32

Tabla N° 33: Nivel de dificultad para realizar actividades habituales que tienen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Actividades	Frecuencia	Porcentaje
No tengo problemas para realizar mis actividades	12	30.0%
Tengo problemas leves para realizar mis actividades	18	45.0%
Tengo problemas moderados para realizar mis actividades	10	25.0%
Tengo problemas graves para realizar mis actividades	0	0.0%
No puedo realizar mis actividades	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 33: Nivel de dificultad para realizar actividades habituales que tienen los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



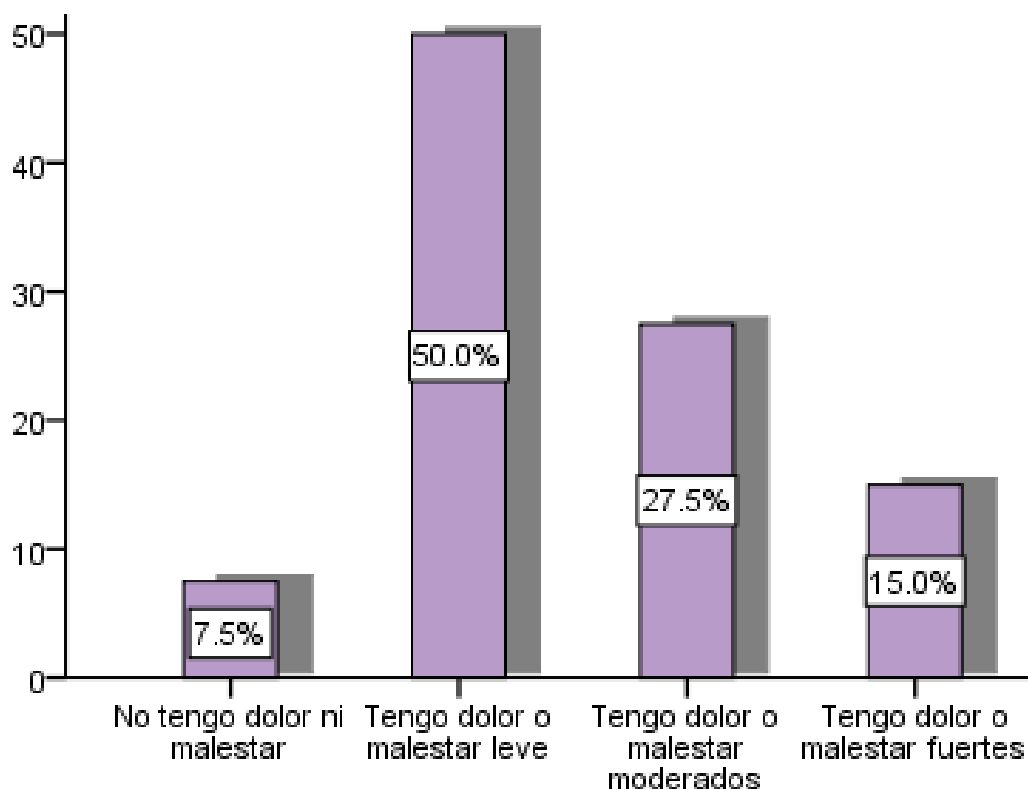
Fuente: Tabla N° 33

Tabla N° 34: Nivel de dolor/malestar que sufren los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Dolor/malestar	Frecuencia	Porcentaje
No tengo dolor ni malestar	3	7.5%
Tengo dolor o malestar leve	20	50.0%
Tengo dolor o malestar moderados	11	27.5%
Tengo dolor o malestar fuertes	6	15.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 34: Nivel de dolor/malestar que sufren los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



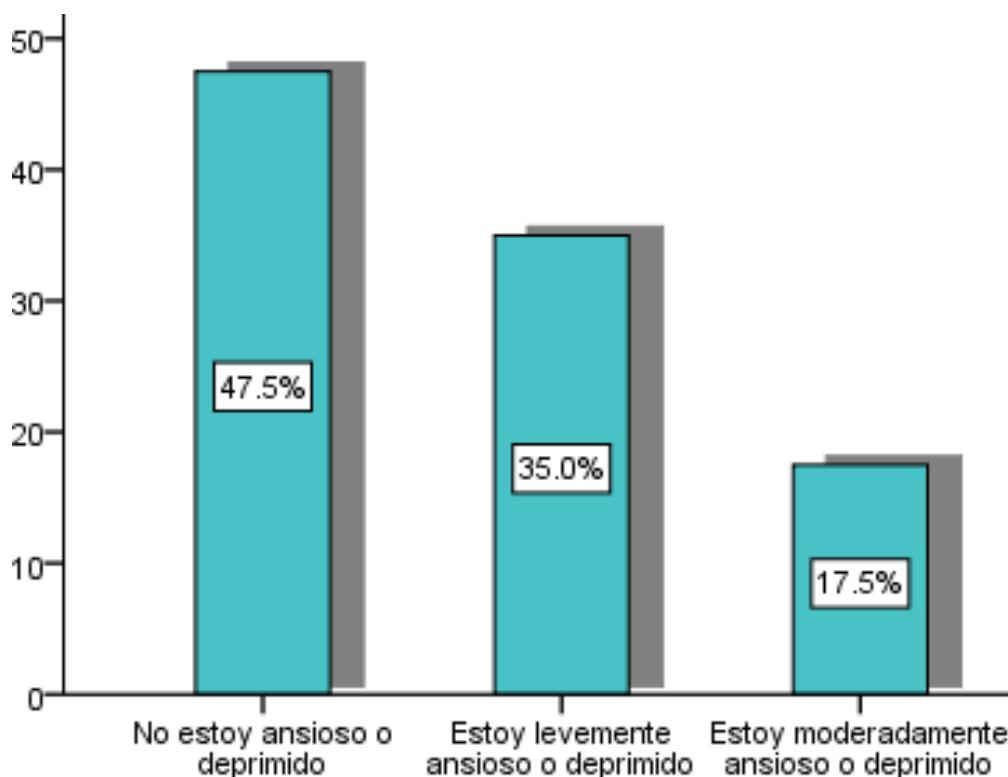
Fuente: Tabla N° 34

Tabla N° 35: Nivel de ansiedad/depresión que viven los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Ansiedad/depresión	Frecuencia	Porcentaje
No estoy ansioso o deprimido	19	47.5%
Estoy levemente ansioso o deprimido	14	35.0%
Estoy moderadamente ansioso o deprimido	7	17.5%
Estoy muy ansioso o deprimido	0	0.0%
Estoy extremadamente ansioso o deprimido	0	0.0%
Total	40	100.0

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 35: Nivel de ansiedad/depresión que viven los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



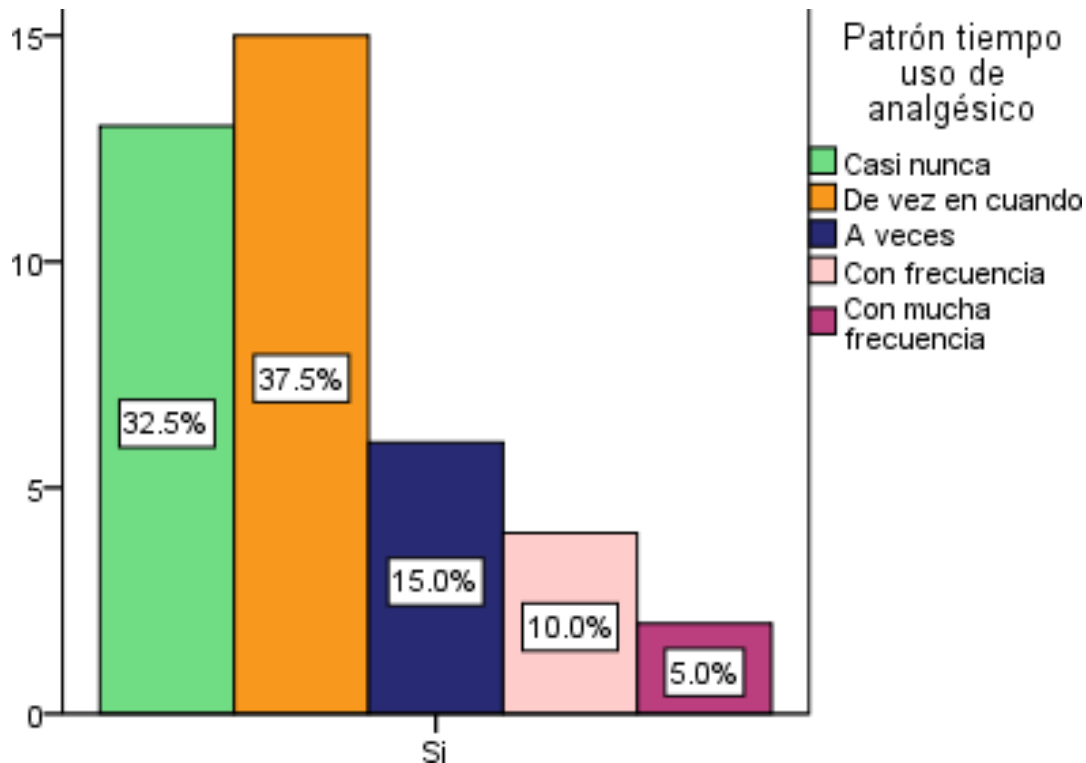
Fuente: Tabla N° 35

Tabla N° 36: Uso de analgésico según patrón de uso de analgésicos de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Uso de analgésico		Patrón tiempo uso de analgésico					Total
		Casi nunca	De vez en cuando	A veces	Con frecuencia	Con mucha frecuencia	
Si	F	13	15	6	4	2	40
	%	32.5%	37.5%	15.0%	10.0%	5.0%	100.0%
Total	F	13	15	6	4	2	40
	%	32.5%	37.5%	15.0%	10.0%	5.0%	100.0%

Fuente: Entrevista

Gráfico N° 36: Uso de analgésico según patrón de uso de analgésicos de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



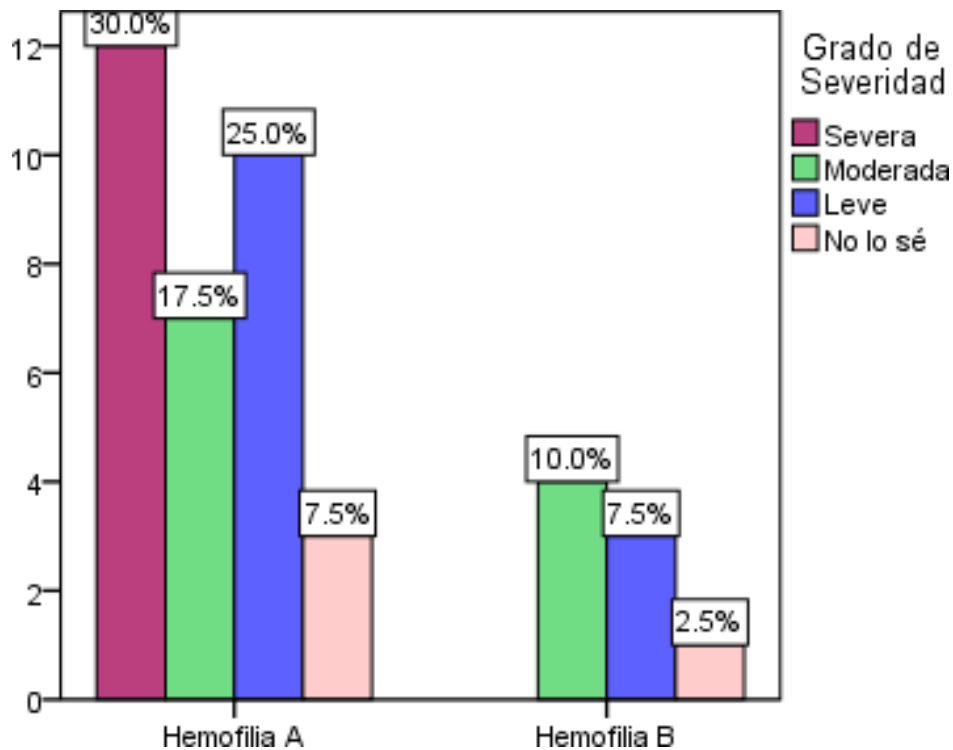
Fuente: Tabla N° 36

Tabla N° 37: Tipo de hemofilia según grado de severidad de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Tipo de hemofilia		Grado de severidad				Total
		Severa	Moderada	Leve	No lo sé	
Hemofilia A	F	12	7	10	3	32
	%	30.0%	17.5%	25.0%	7.5%	80.0%
Hemofilia B	F	0	4	3	1	8
	%	0.0%	10.0%	7.5%	2.5%	20.0%
Total	F	12	11	13	4	40
	%	30.0%	27.5%	32.5%	10.0%	100.0%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 37: Tipo de hemofilia según grado de severidad de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



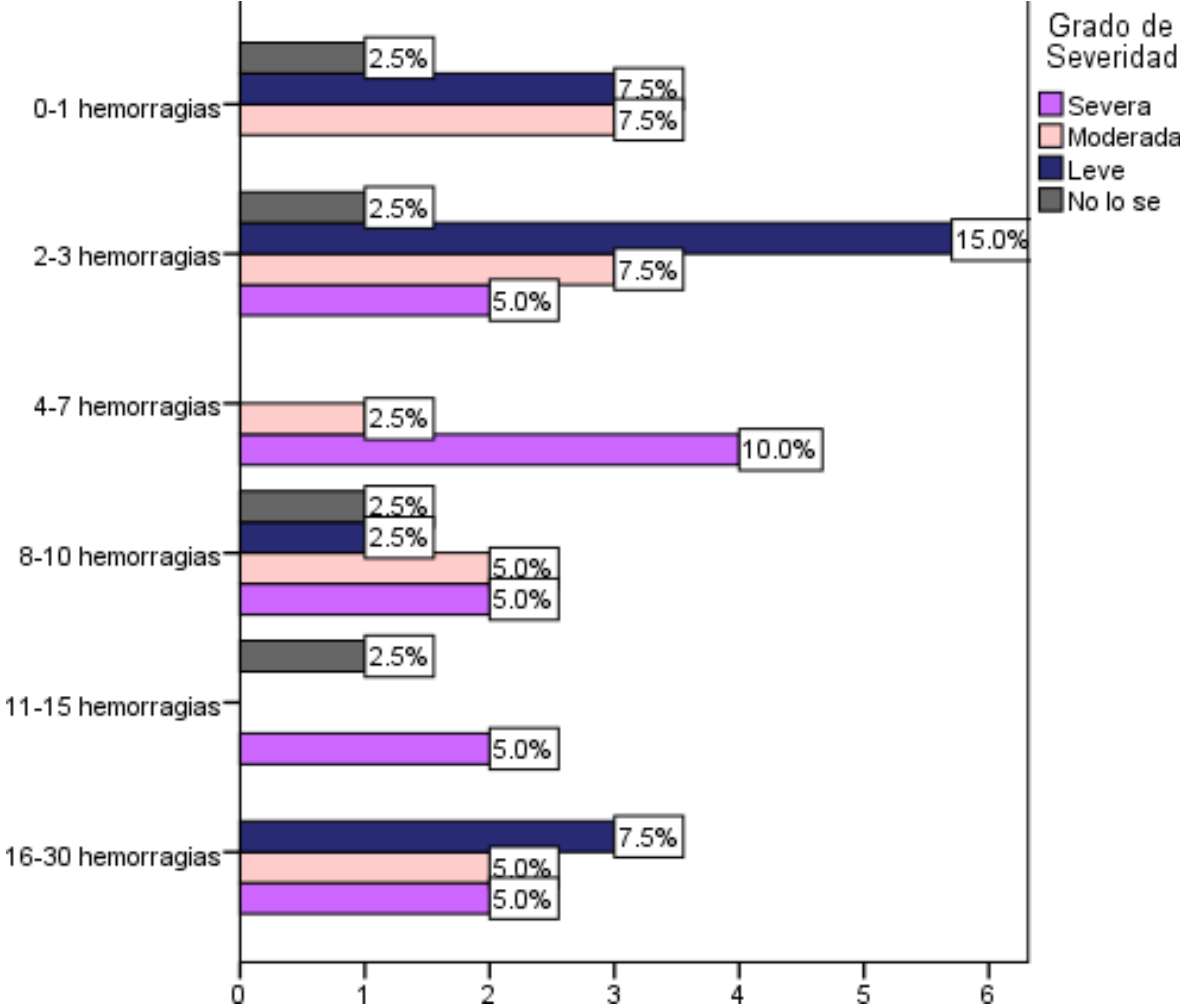
Fuente: Tabla N° 37

Tabla N° 38: Frecuencia de hemorragias según grado de severidad de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.

Frecuencia de hemorragias		Grado de severidad				Total
		Severa	Moderada	Leve	No lo sé	
0-1 hemorragias	F	0	3	3	1	7
	%	0.0%	7.5%	7.5%	2.5%	17.5%
2-3 hemorragias	F	2	3	6	1	12
	%	5.0%	7.5%	15.0%	2.5%	30.0%
4-7 hemorragias	F	4	1	0	0	5
	%	10.0%	2.5%	0.0%	0.0%	12.5%
8-10 hemorragias	F	2	2	1	1	6
	%	5.0%	5.0%	2.5%	2.5%	15.0%
11-15 hemorragias	F	2	0	0	1	3
	%	5.0%	0.0%	0.0%	2.5%	7.5%
16-30 hemorragias	F	2	2	3	0	7
	%	5.0%	5.0%	7.5%	0.0%	17.5%
Total	F	12	11	13	4	40
	%	30.0%	27.5%	32.5%	10.0%	100.0%

Fuente: Encuesta

Gráfico N° 38: Frecuencia de hemorragias según grado de severidad de los pacientes con diagnóstico de hemofilia que pertenecen a la Asociación Nicaragüense de Hemofilia durante el período de junio a septiembre del año 2020.



Fuente: Tabla N° 38