

UNIVERSIDAD NACIONAL HERMILIO VALDIZÁN
SEGUNDA ESPECIALIDAD EN ENFERMERIA EN PEDIÁTRICA



**NIVEL DE CONOCIMIENTO SOBRE HEMOFILIA QUE
TIENEN LOS PADRES DE NIÑOS QUE ACUDEN AL
CONSULTORIO DE HEMATOLOGIA DEL INSTITUTO
NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO. LIMA 2014.**

**TESIS PARA OPTAR EL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD
PROFESIONAL EN ENFERMERIA PEDIÁTRICA**

TESISTAS:

- **LIC. LUZ MARIA COSIATADO HUAMANTOMA**
- **LIC. MARITZA ELIZABETH TINEO ARENAS**

ASESORA:

DRA: NANCY G. VERAMENDI VILLAVICENCIOS

LIMA – PERÚ

2014

DEDICATORIA

**A los pacientes con hemofilia, a sus familias, que
pese las dificultades, día a día hacen frente...**

AGRADECIMIENTO:

A Dios, porque eres todo señor por guiarme en el camino arduo y seguir protegiendo, y guiándome con su luz.

A mis padres y hermanos.

LUZ MARIA

A Dios por todo, porque me da la fortaleza necesaria para continuar en mi quehacer como enfermera.

A mi esposo César y mi hijo Alejandro, por su apoyo incondicional en todo momento.

A mis padres Lidia y Herminio.

MARITZA ELIZABETH

RESUMEN

En el estudio fue efectuado en el consultorio externo de Hematología pediátrica sobre; Nivel de conocimiento sobre hemofilia que tienen los padres en el servicio de consulta externa del Instituto Nacional del Niño. Con el objetivo de: Determinar el nivel de conocimientos sobre hemofilia de los padres que acuden al consultorio de hematología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Este estudio se aplicó a un total de 11 padres acompañantes de sus niños a consulta externa de pediatría a quienes se les aplicó como instrumento un cuestionario nivel de conocimiento sobre hemofilia que tienen los padres en el servicio de consulta externa del Instituto Nacional del Niño. Se aplicó el diseño no experimental, descriptivo transversal, correlacional. Los resultados fueron: El nivel de conocimiento de los padres de los niños del servicio de Consulta externa de Hematología pediátrica del Instituto Nacional del niño es mala en un 73%.

Del total de padres acompañantes, se observa que un 73% de los padres son del sexo femenino, se observa además de que la mayor cantidad de padres acompañantes (el 36%) está en el rango de edad que comprende desde los 26 hasta los 35 años, de estos (82%) está recibiendo o ha recibido educación superior y el 55% de los padres acompañantes estaba casado.

El 73% nos refieren que no recibieron información y que no se realizaron estudios genéticos, Del total de niños con hemofilia el 55% de casos fueron diagnosticados este año.

PALABRAS CLAVE: Nivel de conocimiento, hemofilia.

SUMMARY

In the study conducted in the outpatient pediatric hematology on; Level of knowledge about hemophilia who have parents in the outpatient department of the National Institute of Child. In order to: Determine the level of knowledge about hemophilia parents attending the hematology clinic of the National Institute of Child Health.

This study was applied to a total of 11 escort their children to outpatient pediatric parents who were applied as an instrument a questionnaire level of knowledge about hemophilia who have parents in the outpatient department of the National Institute of Child applied no experimental design, descriptive cross-sectional and correlational. The results were: The level of parental knowledge of children's services Outpatient Pediatric Hematology of the National Institute of Child is poor by 73%.

Of all accompanying parents, it is observed that 73% of parents are female, it is further noted that the largest number of accompanying parents (36%) are in the age range comprising from 26 to 35 , of these (82%) are receiving or have received higher education and 55% of the accompanying parent was married.

73% report that we received no information and no genetic studies, the total number of children with hemophilia were performed 55% of cases were diagnosed this year

KEYWORDS: Skill level, hemophilia

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad de la coagulación, hereditaria, crónica, ligada al sexo, cuya evolución está caracterizada por las complicaciones ocasionadas por hemorragias recurrentes que ocasionan discapacidad física, que depende de la gravedad de la enfermedad. Las secuelas y complicaciones de la hemofilia son producto del manejo inoportuno del tratamiento en calidad, cantidad y seguridad biológica, causando una gran carga psíquica y física de carácter invalidante y riesgo de muerte.

La hemorragia en articulaciones y músculos causa dolor intenso, artropatía (o enfermedad de las articulaciones) crónica y discapacidad, y el sangrado en los órganos principales, como el cerebro, puede causar la muerte.

Aproximadamente 1 de cada 1,000 personas tiene un trastorno hemorrágico. Sin embargo, el 75% recibe un tratamiento inadecuado, no recibe tratamiento o el tratamiento que recibe no funciona por la presencia de una complicación conocida como inhibidor.

Según estadísticas de la Federación Mundial de Hemofilia, una de cada 10 mil personas en el mundo padece esta patología, la que en general es de muy buen pronóstico y que incluso puede llegar a pasar inadvertida durante toda la

vida, siempre y cuando sea controlada de manera adecuada mediante inyecciones intravenosas que proporcionen el factor de coagulación específico que necesite el paciente. Es precisamente ahí donde radica el problema, ya que se estima que sólo el 25% de los hemofílicos reciben el tratamiento indicado. El resto se trata de manera inadecuada o simplemente no lo hace. “Sólo 60% de los pacientes latinoamericanos que tienen hemofilia han sido diagnosticados y la prevalencia varía de país a país”, precisa la organización.

La Federación Mundial de la Hemofilia¹ señala que el desafío actual es ayudar a prestar un cuidado integral a todas las familias con hemofilia, la meta central es, además de aplicar el tratamiento sustitutivo adecuado para evitar secuelas, restaurar su sensación de bienestar, su derecho a percibirse como persona, parte de una familia, de un grupo de amigos, con talento y capacidad para el desarrollo, aun cuando presente una enfermedad que le impone limitaciones y cuidados.

El cuidado de los niños con hemofilia en países desarrollados, está dirigido a enfatizar la salud del niño, no la enfermedad, lo cual es abordado a través de programas integrales de tratamiento destinados a obtener calidad de vida². El conocimiento del estado de salud mental y de los factores psicopatológicos de funcionamiento social de los niños con hemofilia, es de vital importancia para el desarrollo y adaptación de ellos a su ambiente familiar, escolar y social.

La calidad de vida en el niño hemofílico ha emergido como la primera medida en resultados de salud⁶, porque permite la interacción de los indicadores

tradicionales obtenidos desde la percepción del hemofílico, un ejemplo de ello es la disyuntiva si el tratamiento profiláctico es superior al tratamiento por demanda en lograr una mejoría en los síntomas dolorosos, actividad física, salud mental y funcionamiento social, aparentemente la balanza se inclina hacia la primera opción de tratamiento⁷.

El presente trabajo de investigación, se refiere al estudio sobre los conocimientos que tienen los padres sobre Hemofilia de los usuarios que asisten a consulta de Hematología del Instituto Nacional del niño. En este trabajo se conoció por medio de un cuestionario con alternativas múltiples, el conocimiento sobre hemofilia, sus causas, tipos, diagnóstico, síntomas, riesgos, complicaciones, tratamiento, empleo del factor VIII y IX y cuidados que deben tenerlos padres con su niño hemofílico. El campo de investigación en relación a la patología antes mencionada es uno de los retos que enfrenta el profesional de enfermería a diario ya que la Hemofilia es una enfermedad genética recesiva relacionada con el cromosoma "X" que consiste en la dificultad de la sangre para coagularse adecuadamente. Por medio de esta pequeña problemática tuvimos la necesidad y un alto grado de inquietud que nos motivó a realizar este trabajo de investigación que nos permitió explorar a fondo la patología antes mencionada y así poder determinar el nivel de conocimiento de los padres.

Las autoras.

ÍNDICE

	Pág.
Dedicatoria.	ii
Agradecimiento.	iii
Resumen	iv
Summary	v
INTRODUCCIÓN.	vi
ÍNDICE.	vii
CAPITULO I	
EL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN.	11
1.1. Descripción del problema.	11
1.2. Formulación del problema.	19
1.2.1. Problema general.	19
1.2.2. Problemas específicos.	19
1.3. Objetivo General y objetivos específicos.	21
1.4. Hipótesis	22
1.4.1. Hipótesis alterna.	22
1.4.2. Hipótesis nula.	22
1.5. Variables.	22
1.6. Justificación e importancia.	23
1.7. Viabilidad.	24
1.8. Limitaciones	25

CAPITULO II

MARCO TEORICO 26

2.1. Antecedentes. 26

2.2. Teorías básicas. 30

2.3. Definiciones conceptuales. 68

CAPITULO III

MARCO METODOLÓGICO 70

3.1. Tipo de investigación. 70

3.2. Diseño y esquema de la investigación. 71

3.3. Población y muestra. 71

3.4. Instrumentos de recolección de datos. 74

3.5. Técnicas de recojo, procesamiento y presentación de datos. 74

CAPITULO IV

RESULTADOS. 80

CAPITULO V

DISCUSIÓN DE RESULTADOS. 91

CONCLUSIONES. 97

SUGERENCIAS. 99

BIBLIOGRAFÍA. 100

ANEXOS. 103

CAPÍTULO I

EL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

1.1. Descripción del problema.

En el mundo se conocen unas 5 000 enfermedades raras o huérfanas, según la Organización Mundial de la Salud. A falta de un registro fiable, las fundaciones formadas por familiares de enfermos y la misión solidaria Manuela Espejo llevan la cuenta. Las más recurrentes son: fibrosis quística, hemofilia, osteogénesis imperfecta, mucopolisacaridosis, ictiosis y esclerosis lateral amiotrófica, se las llama raras porque afectan a uno de cada 10 000 habitantes. El 80% de estos males tiene causas genéticas, por lo que requieren de un diagnóstico en la primera etapa de la vida. (1)

Aproximadamente 1 de cada 1,000 personas tiene un

trastorno hemorrágico. Sin embargo, el 75% recibe un tratamiento inadecuado, no recibe tratamiento o el tratamiento que recibe no funciona por la presencia de una complicación conocida como inhibidor.⁽²⁾

La hemofilia, la enfermedad de Von Willebrand y otras deficiencias hereditarias de factores de coagulación, son trastornos sanguíneos crónicos que no permiten que la sangre coagule de manera adecuada. Las personas con trastornos hemorrágicos no tienen suficiente cantidad de cierto factor de la coagulación, o no tienen una proteína en la sangre que controla el sangrado, o no les funcionan adecuadamente sus factores de la coagulación. La hemorragia en articulaciones y músculos causa dolor intenso, artropatía (o enfermedad de las articulaciones) crónica y discapacidad, y el sangrado en los órganos principales, como el cerebro, puede causar la muerte.

Las personas con hemofilia usan productos para el tratamiento para mejorar la coagulación de la sangre y detener o prevenir un episodio hemorrágico. En la actualidad, las personas con hemofilia gozan de una mejor calidad de vida que nunca, pero aun así pueden presentarse complicaciones. Un 15 a un 20% de las personas con hemofilia producirá un anticuerpo (llamado inhibidor) al producto utilizado en el tratamiento o la prevención de episodios hemorrágicos. Los inhibidores impiden

que el producto para el tratamiento funcione. Esto dificulta aún más detener un episodio hemorrágico. La presencia de un inhibidor es una de las complicaciones más graves y costosas de la hemofilia.

A pesar de los enormes avances logrados durante el último medio siglo, la gran mayoría de las personas con trastornos de la coagulación que vive en países en vías de desarrollo no tiene acceso a una atención adecuada.

El 75% de las personas con trastornos de la coagulación aún recibe tratamiento inadecuado o nulo. El porcentaje es todavía mayor en el caso de quienes padecen la enfermedad de Von Willebrand y deficiencias de factor poco comunes, menciona Abdón Calero, presidente de la Fundación Hemofílica Ecuatoriana.

La incidencia a escala mundial es de 1 por cada 10 000 nacidos. En el mundo hay más de 450 000 pacientes con hemofilia y en Ecuador sobrepasan los 700, siendo las provincias de Guayas y Pichincha las que registran el mayor número de pacientes, aclara Calero.

Algunas enfermedades genéticas, como la hemofilia, radican en el cromosoma X (los trastornos asociados a este cromosoma afectan sobre todo a los hombres). Otras se deben a

la presencia de un gen anormal en cualquiera de los autosomas; si el gen es dominante, inevitablemente aparece lo que se llama un trastorno dominante, mientras que si el gen es recesivo la enfermedad sólo se expresa cuando el gen defectuoso se hereda de los dos progenitores (y en este caso se habla de trastorno recesivo). En los trastornos recesivos, la persona que hereda el gen anormal en uno solo de los cromosomas homólogos a veces no se ve afectada o incluso se beneficia de ello; por ejemplo, los portadores de los genes de la anemia falciforme y de la talasemia gozan de cierta protección frente a la malaria; ello demuestra que la presión ambiental puede dar lugar a ventajas reproductivas para los portadores de un gen y hacer que dicho gen se extienda en la población, aun cuando sea causa de enfermedad si se hereda de los dos progenitores.

Las enfermedades genéticas presentan diversa gravedad, desde las que son mortales antes del nacimiento hasta las que requieren un tratamiento continuado, y pueden manifestarse en cualquier etapa de la vida, desde la lactancia hasta la vejez. Ahora bien, las que se manifiestan ya en el momento del nacimiento son especialmente gravosas, pues pueden provocar una muerte prematura o un estado de morbilidad crónica a lo largo de toda la vida. A nivel mundial, al menos 7,6 millones de niños nacen cada año con malformaciones genéticas o

congénitas graves; el 90% de esos niños nacen en países de ingresos medios o bajos. Es difícil reunir datos precisos sobre la prevalencia, sobre todo en los países en desarrollo, debido a la gran diversidad de enfermedades y a que muchos casos no llegan a diagnosticarse. En el mundo desarrollado, los trastornos genéticos y congénitos son la segunda causa más frecuente de mortalidad infantil y en la niñez, con una prevalencia al nacer del 25-60 por 1000, debiéndose precisar que la segunda cifra de esa horquilla se ha obtenido con series de datos más completas.

El riesgo de sufrir enfermedades causadas por mutaciones genéticas afecta a todas las personas. La mayor prevalencia de enfermedades genéticas observada en determinadas comunidades, sin embargo, puede deberse a algunos factores sociales o culturales. Entre esos factores cabe citar una tradición de matrimonios consanguíneos, que se traducen en una mayor tasa de trastornos autosómicos recesivos, como malformaciones congénitas, mortinatalidad o retraso mental. Además, una edad materna superior a 35 años se asocia a una mayor frecuencia de anomalías cromosómicas en la descendencia.

Alrededor de 400 mil personas padecen la enfermedad, transmitida por las mujeres y padecida por los hombres. La falta de un factor de coagulación ocasiona que las personas con hemofilia sufran hemorragias más prolongadas que el resto de los

individuos, exponiéndose a serios riesgos cuando se producen cortaduras, contusiones e inflamaciones en la piel. Incluso las intervenciones quirúrgicas sin un adecuado manejo constituyen un peligro.

La transmisión es de madre a hijos varones debido a las diferencias existentes en el cromosoma masculino X y que se conoce principalmente como factor VIII o IX. En general, la hemofilia se hereda en el 60% de los casos, no puede contagiarse y a veces puede manifestarse en personas sin antecedentes en la familia, debido a una mutación genética de la madre o del niño. El gen que codifica la síntesis de la proteína de los factores VIII y IX se encuentra en el cromosoma X, el cual se presenta dos veces en la mujer, facilitando que la deficiencia de un gen pueda complementarse con la del otro. Sin embargo, esta situación no se da en los varones, quienes no tienen cómo subsanar el problema. Por esta razón se dice que la mujer es portadora y en el hombre se manifiesta.

La deficiencia principalmente de los factores VIII o IX - encargados de la función de la coagulación- causa la hemofilia, la que se clasifica en leve, moderada o severa, dependiendo de la respuesta del organismo y del tiempo que el paciente lleve con la enfermedad sin tratamiento. La hemofilia A (déficit del factor VIII de coagulación) afecta al 80% de los hemofílicos, mientras que la

hemofilia B (deficiencia del factor IX) afecta a un porcentaje menor. También existe la hemofilia C (ausencia de factor XI) de muy poca frecuencia y que, a diferencia de las anteriores, afecta a ambos sexos.

Según estadísticas de la Federación Mundial de Hemofilia, una de cada 10 mil personas en el mundo padece esta patología, la que en general es de muy buen pronóstico y que incluso puede llegar a pasar inadvertida durante toda la vida, siempre y cuando sea controlada de manera adecuada mediante inyecciones intravenosas que proporcionan el factor de coagulación específico que necesite el paciente. Es precisamente ahí donde radica el problema, ya que se estima que sólo el 25% de los hemofílicos reciben el tratamiento indicado. El resto se trata de manera inadecuada o simplemente no lo hace. “Sólo 60% de los pacientes latinoamericanos que tienen hemofilia han sido diagnosticados y la prevalencia varía de país a país”, precisa la organización.

En Chile, un censo efectuado en 2007 arrojó que existían casi 1200 hemofílicos, cifra que en seis años seguramente ha aumentado. Más allá de estos números, expertos aseguran que hay una cantidad indeterminada de personas que podrían padecer hemofilia leve o moderada y que no han sido diagnosticados. De los casos documentados, 85% de las

personas presentan hemofilia A y 15% hemofilia B.

Respecto de los casos leves, éstos pueden pasar inadvertidos hasta una edad adulta, cuando los sangrados se manifiestan durante una cirugía o traumatismo. En los casos más severos se puede presentar sangrado grave sin causa. Los síntomas suelen ser hematomas frecuentes, epistaxis (sangrado nasal) y sangrado en las encías. Junto a lo anterior suelen producirse sangrados incesantes en articulaciones, lo que va desgastando el cartílago y provocando inmovilización de la extremidad. Es lo que se conoce como artrosis hemofílica. Las hemorragias cerebrales también constituyen una complicación muy seria de la hemofilia y requieren tratamiento de emergencia.

Actualmente, científicos de todo el mundo siguen buscando una cura definitiva a este padecimiento, siendo las terapias genéticas la gran esperanza en este campo de la medicina. Materias que son analizadas por los expertos en un gran evento. Se trata del Congreso Mundial FMH, actividad que es promocionada como el mayor encuentro internacional sobre trastornos de la coagulación, cita que es organizada por la Federación Mundial de Hemofilia.

En el Perú, el 6,6 % de casos de hemofilia se presentan, como se ha observado se está incrementando cada día, no

ajenos a esta realidad en el Instituto Nacional del Niño se atienden un promedio de 43 niños de los cuales 40 tienen hemofilia tipo A y 3 hemofilia tipo B, Habiendo una mayor incidencia en el sexo masculino, y el principal motivo por el que acuden a consulta los pacientes hemofílicos, es la hemartrosis y el control. Los pacientes suelen acudir a la consulta en compañía de la madre o el padre, quienes reciben información del médico, más no existe un programa educativo dirigido al familiar del paciente hemofílico, es por ello que nace la inquietud de conocer cuánto conocimiento tienen los padres sobre la hemofilia. Habiendo descrito y fundamentado el problema en relación a la satisfacción del familiar sobre los cuidados de enfermería en la Clínica Pediátrica de la entidad mencionada, se formuló el problema de la siguiente manera:

1.2. Formulación del problema.

1.2.1. Problema general.

¿Cuál es el nivel de conocimiento sobre hemofilia que tienen los padres de niños hemofílicos que acuden al Consultorio de Hematología del Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima. 2014?

1.2.2. Problemas específicos.

a) ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según nivel socioeconómico?

- b) ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según grado de instrucción?
- c) ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según edad y sexo?
- d) ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según sexo?
- e) ¿Cuál es el nivel conocimiento de los padres sobre definición y tipos de hemofilia?
- f) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre las causas de la hemofilia?
- g) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre el diagnóstico de la hemofilia?
- h) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre los síntomas de la hemofilia?
- i) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre las complicaciones de la hemofilia?
- j) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre el tratamiento de la hemofilia?
- k) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre el pronóstico de la hemofilia?
- l) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre la administración de factor VIII?
- m) ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre los cuidados del niño hemofílico?

1.3. Objetivos generales y específicos.

1.3.1. Objetivo general.

Determinar el nivel de conocimientos sobre hemofilia de los padres que acuden al consultorio de hematología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

1.3.2. Objetivos específicos.

- Identificar el nivel de conocimiento sobre hemofilia de los padres según nivel socioeconómico.
- Identificar el nivel de conocimiento sobre hemofilia de los padres según grado de instrucción.
- Identificar el nivel de conocimiento sobre hemofilia de los padres según edad y sexo.
- Identificar el nivel conocimiento de los padres sobre definición y tipos de hemofilia
- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre las causas de la hemofilia.
- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre el diagnóstico de la hemofilia.
- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre

los síntomas y complicaciones de la hemofilia.

- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre el tratamiento de la hemofilia.
- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre el pronóstico de la hemofilia.
- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre la administración de factor VIII de la hemofilia
- Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre los cuidados del niño hemofílico.

1.4. Hipótesis.

1.4.1. Hipótesis alterna.

“El nivel de conocimiento de los padres sobre hemofilia es bueno en un 60%”

1.4.2. Hipótesis nula

“El nivel de conocimiento de los padres sobre hemofilia es bajo”

1.5. Variables.

Variable única

- Nivel de conocimientos sobre hemofilia.

Variables intervinientes:

- Factores sociodemográficos: edad, sexo, estado civil, grado de instrucción, lugar de procedencia.

1.6. Justificación de la investigación.

Esta investigación tiene mucha implicancia social en razón de mejorar el nivel de conocimientos de los padres que acuden a la consulta externa del servicio de Hematología del Instituto Nacional del niño, además tiene implicancias en la práctica de enfermería porque a través de los resultados de la presente investigación se pudo evaluar la competencia de enfermería en el nivel educativo y definir el rol de la enfermera en el servicio de hematología crear un programa educativo que ayude a los padres y niños hemofílicos, ya que cada día se incrementan casos de estas enfermedades raras según OMS el 6,6% en nuestro país ha ido incrementando año tras año, es por ello que debemos educar a los padres para evitar riesgos y complicaciones en los niños.

Los esfuerzos de los profesionales del equipo de salud, deben ir destinados a mejorar su actitud, mediante educación y asistencia integral al paciente hemofílico y su familia, de manera que se establezca una conducta apropiada para que se logren metas importantes como son, disminuir el número de transfusiones y emergencias, evitar secuelas o complicaciones, mejoría de su

nivel educacional, confianza familiar.

Entonces el determinar cuánto conocen y cómo actúan los padres frente a la hemofilia de sus hijos, nos dio una visión de cómo poder guiarlos para que logren mejorar la calidad de vida del paciente hemofílico y su entorno familiar.

Estamos seguras que los resultados obtenidos podrán servir como marco referencial para futuras investigaciones relacionadas con el tema tratado.

1.7. Viabilidad del estudio.

El estudio efectuado cuenta con los criterios de factibilidad ya que los recursos humanos, financieros y materiales estuvieron al alcance de las investigadoras.

La realización de este trabajo fue viable ya que se efectuó en el consultorio del Instituto Nacional del Niño, es aquí donde llegan los niños ya diagnosticados con dicha enfermedad para sus controles ambulatorios por la especialidad por lo que fue viable la realización de nuestro trabajo.

Como todo estudio de investigación se tuvo que vencer y controlar adecuadamente las repercusiones éticas, ya que se trata de un estudio sobre el conocimiento de los padres sobre hemofilia de niños que acuden a la consulta externa de hematología,

constituyéndose el Instituto Nacional del Niño una institución de salud que está al servicio de la población en general por lo tanto hay que prever las consecuencias negativas que podría tener principalmente para la plana jerárquica del establecimiento.

1.8. Limitaciones de la investigación.

- El estudio se realizó en el servicio de consulta externa de pediatría servicio de hematología, Habiendo revisado la literatura, en nuestro medio nacional, no se han encontrado otros estudios de investigación relacionados al presente.
- Los estudios citados en esta investigación se han efectuado en otros países o realidades distintas a la nuestra.
- Los resultados de esta investigación solo pueden ser inferenciados dentro del ámbito donde se realizó.

CAPITULO II

MARCO TEORICO

2.1. Antecedentes Internacionales.

LIC. RAÚL MARTÍNEZ TRIANA, LIC. LIANA M. SIERRA FELIPE; LIC YAQUELÍN CASTILLO DURANZA; LIC.ALBERTO LOY ESPINOZA Y DRA. DELFINA ALMAGRO VÁZQUEZ. Realizaron un estudio psicosocial en un grupo de pacientes hemofílicos adultos 18 años después de haber sido estudiados en su niñez; se estudiaron las características de personalidad, el perfil psicopatológico, los aspectos psicosociales y el conocimiento sobre la enfermedad en 19 pacientes hemofílicos adultos que habían sido evaluados psicológicamente en su niñez. Se utilizó la prueba de los 16 factores de la personalidad, el Inventario Multifacético de la Personalidad de Minnesota, una entrevista

psicosocial y una encuesta de conocimiento de la enfermedad. Los sujetos pueden describirse como reservados, emotivos y dependientes. El perfil psicopatológico de este grupo es característico de personas con depresión, tristeza, dificultad para expresar sus sentimientos, inseguridad y necesidad de afecto. El 21 % presentó dificultades para su integración a actividades sociales. El 52 % están casados. Todos tienen al menos 9no. grado. El 78 % tiene vínculo laboral activo. Todos poseen buen dominio de los aspectos esenciales de la enfermedad. En este grupo se observó una situación psicosocial más favorable que la reportada en este tipo de pacientes décadas atrás.

CECILIA CARRUYO-VIZCAÍNO¹, GILBERTO VIZCAÍNO², EDGARDO CARRIZO², MELVIS ARTEAGA-VIZCAÍNO², SANDRA SARMIENTO³ Y JENNIFER VIZCAÍNO-CARRUYO⁴. Actitud de los Individuos Adultos con Hemofilia hacia su Enfermedad. La salud mental de los individuos con hemofilia y su entorno familiar, forma parte importante de su tratamiento integral y el conocimiento de las creencias y la actitud que perciben hacia su enfermedad permitiría influir positivamente en su mejoría clínica, su respuesta al tratamiento médico y su calidad de vida. Con fundamento en la “Teoría de la Acción Razonada” (Azjen y Fishbein, 1980), se aplicó en 43 individuos con hemofilia un Instrumento Generador de Creencias Salientes,

para obtener información sobre lo que piensan acerca de su enfermedad. Las creencias obtenidas permitieron elaborar y aplicar el instrumento final para obtener la actitud denominado Modelo de Actitud en Pacientes con Hemofilia (MAPACHE). El 72% de los hemofílicos asignó la mayor importancia a los aspectos clínicos de la enfermedad, el 40% conoce aspectos generales de la misma, sólo el 18% le da importancia a la deficiencia del factor VIII o IX y a sus formas de tratamiento y los aspectos psicosociales son abordados también en baja proporción (20%). Al aplicar el MAPACHE se obtuvo una actitud global ligeramente positiva ($4,44 \pm 1,12$ EE) hacia su enfermedad en la mayoría de los hemofílicos (74,5%). No se encontraron diferencias significativas entre la actitud y el grado de severidad, tipo de tratamiento, frecuencia del tratamiento e incapacidad física. En base a los resultados de las creencias y la actitud de los hemofílicos hacia su enfermedad, se recomienda que se haga mayor énfasis en la atención a su salud mental y la de su entorno familiar; además es importante la formación de un equipo multidisciplinario de atención integral que oriente sus esfuerzos hacia medidas preventivas para evitar secuelas propias de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los individuos con hemofilia.

MARICELA OSORIO GUZMÁN¹, MERCEDES LUQUE COQUI²,

GEORGINA EUGENIA BAZÁN RIVERÓN³ Y RICARDO CARLOS GAITÁN FITCH⁴FACULTAD DE ESTUDIOS SUPERIORES IZTACALA UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

estudiaron las propiedades psicométricas del cuestionario calidad de vida en pacientes pediátricos con hemofilia México. Una enfermedad que causa un gran impacto en las personas diagnosticadas, así como en la familia y el entorno social, es sin duda la hemofilia. La hemofilia es una enfermedad hemorrágica, hereditaria, monogénica, recesiva y ligada al sexo. El presente estudio describe y presenta las características psicométricas del Cuestionario Calidad de Vida en Pacientes Pediátricos con Hemofilia México (QoLHMex). Participaron en el estudio de validación 89 varones con una media de 8.6 años de edad (DS= 1.96); el 76.4% con hemofilia A, y el 23,6% hemofilia B. El 27% presentó una severidad leve, el 51.7% moderada y el 21.3% severa. Los resultados indican que el QoLHMex presenta consistencia interna elevada ($\alpha=0.95$), una correlación moderada baja con el EuroQoL.

Sandra Sarmiento^{1a}, Cecilia Carruyo de Vizcaíno^{2b}, Edgardo Carrizo³, Jennifer Vizcaíno C^{4c}, Melvis Arteaga-Vizcaíno³, Gilberto Vizcaíno³. realizaron una investigación de carácter prospectiva, descriptiva y analítica, mediante la aplicación de un instrumento denominado Encuesta de Salud Mental «Domingo»

(ESMD), a 34 niños hemofílicos con edades comprendidas entre los 5 y 13 años que asisten al Instituto Hematológico de Occidente-Banco de Sangre del Estado Zulia en la ciudad de Maracaibo, al occidente de Venezuela. Treinta de ellos estaban clasificados como hemofilia A y 4 como hemofilia B. Según el grado de afectación clínica, 9 eran hemofilia severa (<1% del factor deficiente), 14 hemofilia moderada (de 1 a 5% de factor deficiente) y 11 hemofilia leve (>de 5% del factor deficiente).

2.1.2. ANTECEDENTES NACIONALES

No se encontraron trabajos de investigación a nivel nacional.

2.1.3. ANTECEDENTES LOCALES

No se encontraron trabajos de investigación a nivel nacional.

2.2. Teorías Básicas.

1. EL CONOCIMIENTO

1.1. Definición:

El conocimiento es la suma de hechos y principios que se adquieren y retienen a lo largo de la vida como resultado de las experiencias y aprendizaje del sujeto. El aprendizaje se

caracteriza por ser un proceso activo que se inicia con el nacimiento y continúa hasta la muerte, originando cambios en el proceso de pensamiento, acciones o actividades. Estos cambios son observables en la conducta del individuo y actitudes frente a problemas de la vida diaria, estas conductas irán cambiando conforme aumenten los conocimientos aunado con la importancia que se le dé lo aprendido y se lleve a cabo a través de dos formas:

La Informal, mediante las actividades ordinarias de la vida, es por este sistema que las personas aprenden sobre el proceso salud – enfermedad y suele completarse con otros medios de información;

La formal, viene a ser aquella que se imparte en las escuelas donde se organizan los conocimientos científicos mediante un plan curricular.

El problema del conocimiento ha sido históricamente un problema tratado por filósofos y psicólogos ya que es una piedra angular en la que descansa la ciencia y la tecnología de cada tipo de sociedad, su acertada comprensión depende de la concepción del mundo que se tenga. Al respecto Rossentall da la siguiente definición:

“Proceso en virtud del cual la realidad se refleja y se

reproduce en el pensamiento humano y condicionado por las leyes del devenir unido a la actividad práctica”.

Hoy en día está claro que el conocimiento es la reproducción de la realidad en el cerebro humano, que se manifiesta bajo la forma de pensamiento y que en última instancia es determinado por la actividad práctica.

El conocimiento es un proceso dialéctico de reflejo y penetración a los fenómenos y procesos, sean estos naturales o sociales, proceso iniciado hace millones de años y que continúan hasta nuestros días.¹

Que se da principalmente en tres etapas y tres niveles íntimamente vinculados. El descriptivo, el conceptual y el teórico, proceso en el que el hombre ha ido y sigue estableciendo conceptos, hipótesis leyes y teorías en su afán como ya se ha dicho de conocer, explicar, predecir y transformar el mundo.

En la construcción del conocimiento se vinculan diferentes niveles de abstracción, el primer nivel donde el conocimiento se inicia surge en el momento en que los órganos de los sentidos entran en contacto con el medio exterior, dando como resultado el conocimiento común o empírico espontáneo que se obtiene por intermedio de la

práctica que el hombre realiza diariamente.

Un segundo momento en este proceso es aquel en que surgen las conceptualizaciones apoyados por el material empírico a fin de elaborar ideas y conceptos, ver las interrelaciones sobre los procesos y objetos que se estudian. En el tercer nivel de conocimientos, el pensamiento adquiere su máxima expresión y autonomía de la realidad inmediata ya que se establece conexiones entre conceptos teóricos abstractos con la finalidad de explicar y predecir los procesos y fenómenos, sean naturales o sociales. Es la utilización del conocimiento científico que el hombre ha logrado conocer, dominar la naturaleza y en ese proceso ha logrado su propia transformación, su humanización. ¹

1.2. El ser humano y el conocimiento

Cuando el ser humano se enfrenta al mundo circundante sea este natural o social, entre él y los objetos o fenómenos objetivos del conocimiento, se establece lo que se llama una relación cognoscitiva. Para el ser humano esta relación se produce en dos niveles inseparables: Concreto (de relación directa o inmediata entre el sujeto, con el que se obtiene un conocimiento sensorial en base a la actividad de los 5

sentidos) y abstracto (de relación indirecta entre el sujeto y el objeto obteniendo un conocimiento abstracto en función de la actividad pensante que se cristaliza en conceptos, juicios y raciocinios). ¹

El ser humano que conoce la realidad es un individuo concreto, de carne y hueso, que conoce la realidad solo en la medida que actúa sobre ella, modificarla y adecuarla a sus necesidades, ahora bien este individuo que conoce y aprende la actividad no es autosuficiente, se halla incluido en un red de relaciones sociales, formando parte de una clase social y experimentando en forma permanente un condicionamiento y una influencia social. Al mismo tiempo tiene su propio mundo subjetivo, su peculiar modalidad sensorial perceptiva, su forma propia de emocionarse ante los eventos externos que de una u otra forma se consolida en el proceso de vinculación con los demás seres humanos, por ello cuando el individuo conoce la realidad sobre la que opera moviliza simultáneamente pautas sociales y personales de carácter subjetivo, y como resultado obtiene información sobre la realidad, es decir estructura las formas gnósticas del pensamiento (creencias y conocimientos), si enfatiza e si mismo obtiene una creencia (estructura cognitiva distorsionada por la subjetividad), priorizado por la

subjetividad; por el contrario priorizando las propiedades del objeto, elabora un conocimiento (modulación o reflejo real de las características de la realidad).¹

Así los conocimientos constituyen la adecuada modelación de los objetos y fenómenos reales de la conciencia humana, representan la adquisición de datos verificados y verificables acerca de los fenómenos y procesos tanto de la naturaleza, la sociedad como el pensamiento, es decir implican la posesión de la información comprobada sobre el mundo exterior.

De este modo, la actividad del conocimiento es una inmersión en la realidad con el propósito de reflejarla o moderarla para dominarla y adecuarla a las necesidades humanas, por eso, es que el saber avanza de la ignorancia al conocimiento, de la superficie a la esencia de los fenómenos, del rasgo al conjunto, de lo particular a lo general, del hecho a la ley.

El conocimiento también es el entendimiento, inteligencia, razón natural. Aprehensión intelectual de la realidad o de una relación entre los objetos, facultad con que nos relacionamos con el mundo exterior, Conjunto de ideas, enunciados, saberes sobre un tema o sobre una ciencia.

La adquisición del conocimiento está en los medios intelectuales de un hombre (observación, memoria, capacidad de juicio, etc.). A medida que crece el conocimiento se da tanto el cambio cualitativo por haber en ello un incremento de reorganización del conjunto y de adquisición de los mismos.

1.3. Características del Conocimiento:

- Su fin es alcanzar una verdad objetiva.
- Es un proceso dialéctico basado en la contemplación viva sensación, percepción y representación.
- Asimila el mundo circulante.

1.4. Clasificación del conocimiento:

Conocimiento Vulgar: Llamado conocimiento ingenuo, directo es el modo de conocer, de forma superficial o aparente se adquiere contacto directo con las cosas o personas que nos rodean. Es aquello que el hombre aprende del medio donde se desenvuelve, se trasmite de generación en generación.

Conocimiento Científico: Llamado conocimiento crítico, no guarda una diferencia tajante, absoluta, con el conocimiento de la vida cotidiana y su objeto puede ser el mismo. Intenta relacionar de manera sistemática todos los conocimientos

adquiridos acerca de un determinado ámbito de la realidad. Es aquel que se obtiene mediante procedimientos con pretensión de validez, utilizando la reflexión, los razonamientos lógicos y respondiendo una búsqueda intencional por la cual se delimita a los objetos y se previenen los métodos de indagación¹

2. HEMOFILIA

2.1. Definición

La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, con una frecuencia de aproximadamente uno en 10,000 nacimientos, o del factor IX (FIX) (hemofilia B), relacionada con mutaciones del gen del factor de coagulación.

El número de personas afectadas a escala mundial se calcula en cerca de 400,000.

La hemofilia A es más común que la hemofilia B, y representa del 80 al 85% del total de casos.

La esperanza de vida de personas nacidas con hemofilia que tienen acceso a tratamiento adecuado debe aproximarse a la normal, con el tratamiento disponible actualmente.⁴

2.2. Diagnóstico de la hemofilia

El diagnóstico preciso es importante e indispensable para el tratamiento eficaz. Debería sospecharse hemofilia en pacientes que presenta un historial de:

- Propensión a moretones durante la niñez temprana;
- Hemorragias espontáneas (particularmente en articulaciones y tejidos blandos); y
- Hemorragia excesiva posterior a traumatismo o cirugía.

Si bien generalmente el historial de hemorragias abarca toda la vida, algunos niños con hemofilia severa podrían no presentar síntomas de hemorragias sino hasta después del primer año de edad o posteriormente, cuando empiezan a caminar y explorar su mundo. Los pacientes con hemofilia leve podrían no presentar hemorragias excesivas a menos que sufran un traumatismo o cirugía.

- Usualmente se obtiene un historial familiar de hemorragias. La hemofilia por lo general afecta a los varones del lado materno. No obstante, los genes tanto del FVIII como del FIX son proclives a nuevas mutaciones, y casi un tercio de todos los pacientes pudiera no tener un historial familiar con estos trastornos.
- Las pruebas de detección señalarán un tiempo de tromboplastina parcial activada prolongado (TTPA) en casos graves y moderados, aunque podrían no señalar prolongación en caso de hemofilia leve. El diagnóstico definitivo depende de la prueba de factor para demostrar la

deficiencia de FVIII ó FIX.

- La gravedad de las manifestaciones hemorrágicas en la hemofilia generalmente está correlacionada con el nivel de factor de coagulación, como se muestra en el siguiente cuadro.

2.3. Manifestaciones hemorrágicas de la hemofilia

Localización de la hemorragia Graves	Que ponen en peligro la vida
• Articulaciones (hemartrosis)	• Sistema nervioso central (SNC)
• Músculos/tejidos blandos	• Gastrointestinal (GI)
• Boca/encías/nariz	• Cuello/garganta
• Hematuria	• Traumatismo grave

Incidencia de las diferentes localizaciones de la hemorragia

- Hemartrosis: 70%-80%
- Músculos/tejidos blandos: 10%-20%
- Otras hemorragias importantes: 5%-10%
- Hemorragias en el sistema nervioso central (SNC): < 5%

Incidencia de hemorragias en diferentes articulaciones

- Rodilla: 45%
- Codo: 30%
- Tobillo: 15%

- Hombro: 3%
- Muñeca: 3%
- Cadera: 2%
- Otras: 2%

2.4. Complicaciones crónicas de la hemofilia

- Complicaciones musculo-esqueléticas:
 - Artropatía hemofílica crónica;
 - Sinovitis crónica;
 - Artropatía deformante;
 - contracturas;
 - formación de pseudo tumores (en huesos y tejidos blandos);
 - fracturas;
- Inhibidores contra FVIII/FIX;
- Infecciones relacionadas con transfusiones, motivo de preocupación en personas con hemofilia:
 - Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH);
 - virus de la hepatitis B (VHB);
 - virus de la hepatitis C (VHC);
 - virus de la hepatitis A (VHA);
 - parvovirus B19;
 - otras.

2.5 Cuidados integrales

La hemofilia es un trastorno relativamente poco común, pero complejo en términos de diagnóstico y tratamiento. El tratamiento óptimo de estos pacientes, especialmente de quienes presentan manifestaciones graves de la enfermedad, requiere más que el tratamiento y la prevención de hemorragias agudas.

Los aspectos clave para mejorar la salud y la calidad de vida incluyen:

- Prevención de hemorragias;
- tratamiento a largo plazo de daños articulares y musculares, y de otras secuelas de las hemorragias;
- manejo de las complicaciones del tratamiento, incluyendo:
 - Desarrollo de inhibidores; e
 - infección(es) viral(es) transmitida(s) por hemoderivados, que requiere(n) tratamiento a largo plazo.

Estos objetivos de tratamiento se alcanzan más eficazmente con el apoyo de un equipo de profesionales de la salud que proporcionen cuidados integrales.

2.5.1. Equipo de cuidados integrales

Idealmente, los pacientes con hemofilia deberían recibir tratamiento en un centro de cuidados integrales que cuente con los servicios de los siguientes miembros esenciales del equipo:

- Hematólogo(s);
- Coordinador de enfermería;
- Fisioterapeuta; y
- Trabajador social.

Estos miembros del personal deberían tener conocimientos y experiencia en el tratamiento de trastornos de la coagulación. Los miembros esenciales del equipo deberían tener acceso a los siguientes recursos de apoyo:

- Un laboratorio de coagulación con capacidad para pruebas de factor de coagulación y detección de inhibidores; concentrados de factor de coagulación adecuados; ya sea derivados de plasma o recombinantes; y si los concentrados de factor de coagulación no están disponibles, un banco de sangre con experiencia en la preparación de plasma fresco congelado (PFC) y crioprecipitado.

Debería haber especialistas disponibles como asesores, conforme sea necesario, y éstos deberían incluir, entre otros:

- Cirujano ortopédico;
- Fisiatra/reumatólogo;
- Terapeuta ocupacional;

- Odontólogo;
- Genetista;
- Infectólogo; e
- Inmunólogo.

En centros donde hay muchos pacientes con problemas musculoesqueléticos crónicos causados por hemorragias frecuentes, el cirujano ortopédico debería formar parte del equipo esencial. Otros especialistas podrían también ser miembros del equipo esencial, dependiendo de las necesidades de la población de pacientes atendida.

2.5.2. Funciones del programa de cuidados integrales

Proporcionar o coordinar cuidados y servicios a pacientes y familiares:

- Los pacientes deberían tener una consulta con todos los miembros del equipo por lo menos una vez al año (los niños cada seis meses), y tanto el paciente como todas las personas que le administran tratamiento deberán conocer su programa de tratamiento integral.
- Los centros más pequeños y los médicos familiares pueden proporcionar cuidados cotidianos en coordinación y en consulta con el centro de cuidados integrales, particularmente en el caso de pacientes que viven a gran distancia del centro de tratamiento de hemofilia más cercano. La comunicación es importante.

- Proporcionar instrucción a pacientes y miembros de la familia (padres, cónyuge, hijos y otros), a otros trabajadores de la salud, a escuelas y al lugar de trabajo, a fin de garantizar que se cubran las necesidades de la persona con hemofilia.
- Realizar investigación para perfeccionar el conocimiento y mejorar el tratamiento de este trastorno. Debido a que el número de pacientes en cada centro puede ser limitado, la investigación clínica podría realizarse más eficazmente junto con otros centros de hemofilia.
- Es muy importante documentar el tratamiento administrado y la medición de los resultados a largo plazo, especialmente lo relacionado con la función musculo-esquelética.

2.5.3. La familia

Debido a que la hemofilia es un padecimiento vitalicio, puede poner en peligro la vida y su tratamiento es costoso, afecta considerablemente muchos aspectos de la vida familiar. Por lo tanto, es importante que padres, cónyuges y otros miembros de la familia sean participantes instruidos, comprensivos y activos en todos los aspectos del cuidado del paciente.

El equipo de cuidados integrales debería contar con

recursos para apoyar a los familiares de una persona con hemofilia. Esto puede incluir la identificación de recursos y estrategias para ayudarlos a enfrentar:

- Riesgos y problemas de la vida cotidiana, particularmente del tratamiento de hemorragias;
- Cambios durante las diferentes fases de crecimiento y desarrollo del paciente;
- Problemas relacionados con la escuela y el empleo; y
- Riesgo de procrear otro niño con el padecimiento y las opciones disponibles.

Lo anterior se logra por medio de instrucción y asesoría, así como mediante la identificación y el uso de recursos comunitarios. Se alienta a todos los miembros de la familia a que participen con el equipo de cuidados integrales a fin de satisfacer mejor las necesidades del paciente.

2.5. Tratamiento de la hemofilia

2.5.1. Principios del cuidado

Los principios generales de la atención para el tratamiento de la hemofilia incluyen los siguientes:

- El objetivo debe ser la prevención de hemorragias.
- Las hemorragias agudas deben recibir tratamiento precoz (dentro de las primeras dos horas, en la medida

de lo posible).

- La terapia en el hogar sólo debe utilizarse para el tratamiento de episodios hemorrágicos leves/moderados.
- Todas las hemorragias graves deben recibir tratamiento en un entorno clínico u hospitalario.
- Deben administrarse concentrados de reemplazo de factor de coagulación o desmopresina a fin de lograr niveles de factor adecuados antes de cualquier procedimiento invasivo.
- En la medida de lo posible, los pacientes deben evitar traumatismos, modificando su estilo de vida.
- Debe recomendarse a los pacientes evitar el uso de medicamentos que afectan la función plaquetaria, particularmente ácido acetilsalicílico (AAS) y medicamentos anti-inflamatorios no esteroides (AINE), excepto ciertos inhibidores COX-2. El uso analgésico de paracetamol/ acetaminofén constituye una alternativa segura.
- Deben evitarse inyecciones intramusculares, flebotomías difíciles y punciones arteriales.
- Debe fomentarse el ejercicio cotidiano a fin de desarrollar músculos fuertes, proteger articulaciones y mejorar la condición física.

- Deben evitarse los deportes de contacto y fomentarse la natación y el ciclismo, con el equipo adecuado.⁶

2.5.2. Tratamiento de hemorragias

- Durante un episodio hemorrágico agudo, debe realizarse una evaluación a fin de determinar el lugar de la hemorragia y debe administrarse tratamiento precoz.
- Los pacientes por lo general reconocen los primeros síntomas de una hemorragia, aun antes de la manifestación de señales físicas; con frecuencia tienen una sensación de cosquilleo o “aura”. El tratamiento en este momento detendrá la hemorragia de manera precoz, lo que resultará en menor daño tisular y menor uso de concentrados de factor de coagulación.
- Todos los pacientes deben llevar consigo identificación fácilmente accesible que indique tipo de padecimiento, gravedad, presencia de inhibidores, tipo de tratamiento usado y datos para comunicarse con el médico/clínica que lo atiende.
- Esto facilitará el tratamiento en caso de emergencia y evitará investigaciones

innecesarias antes de poder administrar tratamiento.

- En episodios hemorrágicos graves, especialmente en cabeza, cuello, tórax y regiones abdominales y gastrointestinales, los cuales podrían poner en peligro la vida, el tratamiento debe iniciarse de inmediato, aun antes de completar la evaluación.
- Si la hemorragia no cesa a pesar del tratamiento adecuado, deberá vigilarse el nivel de factor de coagulación y verificarse la presencia de inhibidores, si dicho nivel fuera inesperadamente bajo.
- En pacientes con hemofilia A de leve a moderada, la administración de desmopresina (DDAVP) puede elevar el FVIII a niveles suficientes (de 2 a 8 veces los niveles basales).⁶

2.5.3. Tratamiento coadyuvante

Las siguientes estrategias de tratamiento son importantes, particularmente donde los concentrados de factor de coagulación son limitados o no están disponibles y podrían disminuir la cantidad de productos de tratamiento requerida.

- La terapia RHCE (reposo, hielo, compresión y elevación) constituye un importante tratamiento coadyuvante para hemorragias musculares y articulares, aunada al incremento de los niveles de factor con concentrados de factor de coagulación o desmopresina, en casos de hemofilia A leve. Los músculos y articulaciones que presentan la hemorragia pueden mantenerse en reposo mediante cabestrillos, yeso o el uso de muletas o silla de ruedas. La aplicación de paquetes fríos o de hielo es útil para disminuir la inflamación, pero el hielo deberá aplicarse envuelto en una toalla y no directamente sobre la piel. Se recomienda la aplicación de hielo durante 20 minutos, cada cuatro a seis horas, hasta que cedan la inflamación y el dolor.
- Los medicamentos antifibrinolíticos (por ejemplo, ácido tranexámico, ácido aminocaproico) administrados durante cinco a diez días son eficaces como tratamiento coadyuvante para hemorragias en mucosas (por ejemplo, epistaxis, hemorragia bucal) y ayudan a disminuir el uso de productos coagulantes en extracciones dentales.

Estos medicamentos deben evitarse en caso de hemorragia renal ya que coágulos no disueltos en pelvis renal y uréteres podrían comportarse como cálculos, ocasionando cólico ureteral y nefropatía oclusiva. Los medicamentos antifibrinolíticos no deben administrarse junto con concentrados de complejo de protrombina activados o no activados debido a posibles complicaciones trombóticas

- Algunos inhibidores COX-2 pueden usarse con prudencia para inflamaciones articulares posteriores a una hemorragia aguda y en casos de artritis crónica.⁷

2.5.4. Terapia en el hogar

La terapia en el hogar permite acceso inmediato al tratamiento y, por ende, tratamiento precoz óptimo. Idealmente, esto se logra con concentrados de factor de coagulación u otros productos liofilizados seguros que pueden almacenarse en un refrigerador casero y reconstituirse fácilmente. No obstante, la terapia en el hogar es posible aun con crioprecipitado (aunque puede ser difícil), siempre que los pacientes cuenten con un congelador

sencillo pero confiable en el hogar; no obstante, los concentrados no deben congelarse.⁶

- El tratamiento en el hogar debe ser supervisado estrechamente por el centro de cuidados integrales e iniciarse después de enseñanzas preparatorias e instrucción adecuada. Puede instaurarse un programa de certificación y supervisarse la técnica durante visitas integrales.
- La enseñanza debe incluir reconocimiento de una hemorragia y sus complicaciones más comunes, cálculo de dosis, preparación, almacenamiento y administración de concentrados de factor; técnicas de asepsia, realización de punción venosa (o acceso al catéter venoso central), mantenimiento de registros, así como almacenamiento y eliminación adecuados de agujas y manejo de derrames de sangre.
- Estímulo, apoyo y supervisión son clave para el éxito de la terapia en el hogar y deben realizarse evaluaciones periódicas de necesidades educativas, técnicas y cumplimiento. Puede instituirse un programa de recertificación periódica.

- Los pacientes y sus parientes deben mantener registros de hemorragias que incluyan fecha y lugar de la hemorragia, dosis y número de lote del producto utilizado, así como cualquier efecto secundario.
- La atención en el hogar puede iniciarse con niños pequeños que cuentan con acceso venoso adecuado y familiares motivados que han recibido capacitación apropiada.
- Los niños mayores y adolescentes pueden aprender la auto-infusión con el apoyo de su familia.
- Un dispositivo de implantación para acceso venoso (Port-A-Cath) puede facilitar el tratamiento mediante inyecciones; no obstante, puede relacionarse con infecciones locales y trombosis. Por lo tanto, riesgos y beneficios deben valorarse y discutirse con el paciente y/o los padres.

2.5.5. Profilaxis

La profilaxis consiste en la administración de factores de coagulación a intervalos regulares a fin de evitar hemorragias y debe ser el objetivo de

todos los programas para el cuidado de la hemofilia hasta que haya una cura disponible.

- La práctica de la profilaxis primaria se concibió a partir de la observación de que pacientes con hemofilia moderada y nivel de factor de coagulación $> 1\%$ rara vez padecen hemorragias espontáneas y tienen mucho mejor preservación de la función articular. El reemplazo profiláctico del factor de coagulación ha demostrado ser útil aun cuando los niveles de factor no se mantienen por arriba del 1% durante todo el tiempo.
- En pacientes con hemorragias repetidas, particularmente en articulaciones específicas (articulaciones diana), la profilaxis secundaria a corto plazo durante cuatro a ocho semanas puede utilizarse para interrumpir el ciclo hemorrágico. Esto puede combinarse con fisioterapia intensiva o sinoviórtesis.
- La administración profiláctica de concentrados de factor de coagulación es recomendable antes de participar en actividades con alto riesgo de lesiones, a fin de evitar hemorragias.
- Actualmente, el protocolo de profilaxis más

comúnmente sugerido es la infusión de 25 a 40 UI/kg de concentrados de factor de coagulación, tres veces por semana para quienes padecen hemofilia A y dos veces por semana para quienes padecen hemofilia B. No obstante, debe reconocerse que se siguen muchos protocolos de profilaxis diferentes, aun dentro de un mismo país, y que todavía queda por definir el régimen ideal. Actualmente se evalúan diversos protocolos de profilaxis con terapia de reemplazo de factor.

- En el caso de niños pequeños, dicho régimen a menudo (pero no siempre) requiere la inserción de un dispositivo de acceso venoso que debe mantenerse escrupulosamente limpio a fin de evitar complicaciones infecciosas y que debe lavarse adecuadamente después de cada administración para prevenir la formación de coágulos en el catéter.
- Los riesgos y morbilidad relacionados con tales dispositivos deben valorarse en comparación con las ventajas del inicio de la profilaxis a una edad temprana.
- La profilaxis primaria, como se practica en la

actualidad, constituye un tratamiento oneroso y sólo puede realizarse si se dedican considerables recursos al cuidado de la hemofilia, como ocurre en países desarrollados, o con unos cuantos pacientes que pueden permitírsela en países en vías de desarrollo. Sin embargo, se ha demostrado que la profilaxis disminuye las hemorragias articulares, preserva la función articular y mejora la calidad de vida. Por lo tanto, es rentable a largo plazo porque elimina los altos costos relacionados con el tratamiento subsiguiente de articulaciones dañadas.

- Se requieren estudios de rentabilidad para identificar dosis mínimas a fin de reducir el costo de la atención y permitir el acceso a la profilaxis en más lugares del mundo.⁵

2.5.6. Cirugía

Los siguientes aspectos son de vital importancia cuando se realizan cirugías no prioritarias en personas con hemofilia:

- Los procedimientos quirúrgicos deben realizarse en coordinación con un equipo experimentado

en el tratamiento de la hemofilia.

- La intervención debe realizarse en un centro, con apoyo de laboratorio adecuado para la supervisión confiable del nivel de factor de coagulación.
- La cirugía debe planearse a principios de la semana y al inicio del día a fin de contar con el apoyo adecuado de laboratorio y banco de sangre, en caso necesario.
- Debe garantizarse la disponibilidad de suficientes cantidades de concentrados de factor de coagulación antes de realizar una cirugía mayor en personas con hemofilia.
- La dosis y duración de la cobertura con concentrado de factor de coagulación depende del tipo de cirugía.⁶

2.6. Inhibidores

Cerca del 10 al 15 por ciento de los pacientes con hemofilia A y del uno al tres por ciento de los pacientes con hemofilia B pueden desarrollar inhibidores persistentes que dificulten el tratamiento con concentrados de factor. Debe tenerse en cuenta lo siguiente:

- La mayoría de los pacientes que desarrollan inhibidores

lo hacen de manera precoz: dentro de los primeros 10 a 20 días posteriores a la exposición.

- Los pacientes más propensos a desarrollar inhibidores son los que padecen defectos génicos severos tales como supresiones o inversiones de genes, mutaciones sin sentido y del marco de lectura.
- Los inhibidores pueden ser transitorios a pesar de la terapia de reemplazo de factor específica continua, por lo general cuando el título es bajo (< 5 UB).
- Los pacientes cuyos títulos de inhibidores son ≥ 5 UB (de alta respuesta) tienden a presentar inhibidores persistentes. Si no reciben tratamiento durante un periodo largo, los títulos podrían bajar, pero habrá una respuesta anamnésica recurrente en un lapso de tres a cinco días cuando se reinicie el tratamiento.
- En el caso de niños, deben realizarse pruebas de detección de inhibidores una vez cada tres a 12 meses, o cada 10 a 20 días de exposición, lo que ocurra primero; para adultos, de acuerdo con las indicaciones clínicas.
- También deben realizarse pruebas de detección de inhibidores antes de cirugías y cuando la respuesta clínica al tratamiento adecuado sea menor a la ideal.
- Títulos muy bajos de inhibidores podrían no detectarse

con la prueba Bethesda, sino con una mala recuperación y/o una vida media reducida ($T-1/2$) luego de infusiones de concentrado de factor.

Tratamiento de hemorragias

- El tratamiento de hemorragias en pacientes con inhibidores debe realizarse en consulta con un centro experimentado en el manejo de tales pacientes y todas las hemorragias graves deben recibir tratamiento en estos centros.
- La elección del producto de tratamiento debe basarse en títulos del inhibidor, registros de respuesta clínica al producto, y lugar y naturaleza de la hemorragia.
- Los pacientes con inhibidores de baja respuesta pueden recibir tratamiento con terapia de reemplazo de factor en dosis mucho más elevadas, de ser posible, a fin de neutralizar el inhibidor con una actividad de factor excesiva y detener la hemorragia.
- Los pacientes con historial de inhibidores de alta respuesta, pero con títulos bajos pueden recibir tratamiento similar al administrado en una emergencia, hasta que ocurra una respuesta anamnésica, generalmente en un lapso de 3 a 5 días, que impedirá continuar el tratamiento con concentrados de factor.
- Con un nivel de inhibidores de 65 UB, hay pocas

probabilidades de que la terapia de reemplazo de factor específica sea eficaz para vencer al inhibidor si no se administran infusiones continuas de altas dosis.⁵

2.7. Asesoría genética/diagnóstico prenatal

La asesoría genética es parte importante del cuidado de la hemofilia para ayudar a personas con hemofilia, portadoras y sus familiares a tomar decisiones mejor informadas respecto a procrear cuando existe la posibilidad de tener un hijo con hemofilia. Incluye una amplia gama de pruebas de diagnóstico y detección de El diagnóstico prenatal generalmente se ofrece cuando se consideraría la terminación del embarazo si se detectara un feto afectado. No obstante, también puede realizarse para ayudar a la familia a estar preparada y para planear el parto. Es preferible evitar el parto apoyado por instrumentos si el feto padece hemofilia.⁶

- La prueba o biopsia de vellosidades coriónicas (CVS por sus siglas en inglés) es el principal método de diagnóstico prenatal y puede realizarse a las 10-11 semanas de gestación. No debe realizarse antes ya que es probable que la biopsia precoz esté relacionada con anomalías en las extremidades del feto.
- La amniocentesis puede realizarse a las 12-15 semanas

de gestación.

- Todos los métodos invasores usados para el diagnóstico prenatal pueden causar hemorragia feto-materna, y debe administrarse inmunoglobulina anti-D si la madre es Rh negativo.
- Debido a que estos procedimientos se realizan al inicio del embarazo, antes de que el nivel de Factor VIII se haya elevado considerablemente, podría requerirse apoyo hemostático a fin de prevenir hemorragias maternas si los niveles de factor maternos son inferiores al 50%.

2.8. Vacunación

Las personas con trastornos de la coagulación deben ser vacunadas, pero deben recibir las vacunas por vía subcutánea, no intramuscular. Deben tenerse en cuenta los siguientes puntos:

- Las vacunas con virus vivos (como la vacuna oral de polio y la de sarampión, paperas y rubéola o MMR) deben evitarse en personas con infección por VIH.
- Las personas con hemofilia que presentan VIH deben recibir vacunas anuales contra neumococo e influenza.
- La inmunización contra las hepatitis A y B es importante para todas las personas con hemofilia y puede administrarse mediante inyecciones subcutáneas, en lugar

de intramusculares.

- Los miembros de la familia que manipulan productos de tratamiento también deberían vacunarse; no obstante, esto es menos esencial para personas que usan productos inactivados viralmente.⁷

2.9. Vida cotidiana del paciente hemofílico

Las personas con hemofilia pueden ejecutar tareas normales y, por ende, debe animárseles a que participen en actividades productivas y recreativas en sus hogares, lugares de trabajo y áreas recreativas.

Las personas con hemofilia deben tener la certeza de que cuentan con atención y apoyo moral de otras personas a fin de evitar que se aíslen y padezcan depresión.

Las siguientes son directrices básicas para los diferentes grupos/personas involucrados.⁷

Para la persona con hemofilia

Debe animarse a la persona con hemofilia a:

- Aceptarse a sí misma como una persona con hemofilia que puede desempeñarse con éxito en la sociedad, a pesar de este trastorno crónico.
- Aceptar sus propias fortalezas y limitaciones y no culparse a sí misma o a otros por tener hemofilia.
- Pensar y actuar positivamente. Continuar con sus tareas.
- Sentirse confiada para compartir con un familiar o amigo

los sentimientos y experiencias relacionados con su enfermedad.

- Siempre contar con números telefónicos o direcciones de personas, clínicas y centros de salud que pueden proporcionar información inmediata y atención médica necesaria, cuando se requiera.

Para la familia

- El paciente y todos sus familiares deben reconocer y aceptar la presencia de la hemofilia entre la familia.
- Cada miembro de la familia debe recibir por lo menos información básica sobre las dimensiones física, psicológica y económica de la hemofilia.
- Los miembros de la familia que no padezcan hemofilia deben estar disponibles para proporcionar, de ser necesario, apoyo emocional, físico y espiritual al miembro con hemofilia.
- Los miembros de la familia deben estar conscientes de los cambios emocionales o de actitud de la persona con hemofilia ya que éstos pueden indicar estrés relacionado con episodios hemorrágicos, dolor físico o dificultades emocionales que podrían requerir intervención inmediata.
- Los miembros de la familia, como proveedores de cuidados, deben tratar de conservar la calma cuando el

paciente presenta hemorragias, dolor y otras manifestaciones y síntomas de la hemofilia, a fin de demostrar que esta enfermedad puede atenderse con calma en el hogar o en cualquier otro lado.

- Los miembros de la familia deben saber reconocer los casos en los que se requiera atención médica u hospitalización y estar disponibles para prestar ayuda inmediata con el objeto de evitar, de cualquier forma posible, complicaciones mayores.
- Siempre debe animarse a la persona con hemofilia a socializar con otros miembros de la familia y de la comunidad.
- Deben fomentarse actividades tanto interiores como al aire libre, con menor riesgo de lesiones o daño para la persona con hemofilia.
- Un niño pequeño con hemofilia que es muy activo generalmente presenta numerosos moretones. Los padres podrían ser erróneamente acusados de abusar del menor.

Para la comunidad

- La comunidad en la que se ha identificado un miembro con hemofilia debe recibir información e instrucción básicas sobre el padecimiento, siempre que el paciente y la familia estén de acuerdo con ello. De esta

forma, los miembros de la comunidad tendrán más voluntad y disponibilidad para responder a las necesidades de las persona con hemofilia. Los miembros de la comunidad deben estar perfectamente informados de que la hemofilia no es una enfermedad contagiosa, y por lo tanto, debe animarse a una persona con hemofilia a participar en cualquier actividad comunitaria.⁸

2.10. Cuidado odontológico

Para las personas con hemofilia, una buena higiene oral es indispensable a fin de prevenir enfermedades gingivales y periodontales.

- Los dientes deben cepillarse *por lo menos* dos veces al día para controlar la placa bacteriana.
- Debe utilizarse un dentífrico que contenga fluoruro.
- Los enjuagues bucales de triclosán o clorhexidina también pueden ayudar a reducir la placa.
- La seda dental o los cepillos interdentes ayudan a reducir la placa.
- Las personas con trastornos de la coagulación necesitan de una estrecha colaboración entre su médico y su dentista a fin de recibir atención odontológica segura e integral.

Las pautas para el tratamiento odontológico periódico de personas con trastornos de la coagulación son las siguientes:

- Las citas con el dentista para niños con trastornos de la coagulación, así como la instrucción en cuidados orales preventivos de niños y proveedores de cuidados, deben iniciarse cuando empiezan a salir los dientes del bebé.
- Inyecciones profundas, procedimientos quirúrgicos – particularmente los que involucran al hueso (extracciones, implantes dentales)– o bloqueos anestésicos locales sólo deben realizarse después de que el nivel de factor de coagulación se ha elevado adecuadamente.⁵
 - Las infecciones orales deben recibir tratamiento con antibióticos antes de realizar cualquier procedimiento quirúrgico.
 - Se requiere una evaluación dental integral a la edad de 12 ó 13 años a fin de planear acciones futuras y decidir la mejor forma de prevenir los problemas causados por dientes superpuestos, terceros molares mal ubicados u otros dientes.
 - En el caso de personas con hemofilia leve o moderada, el tratamiento dental no quirúrgico puede realizarse bajo cubierta antifibrinolítica (ácido tranexámico o ácido aminocaproico), pero debe consultarse a un hematólogo antes de realizar

cualquier otro procedimiento.

- En el caso de personas con hemofilia A leve (FVIII > 5%), es posible realizar raspados algunos procedimientos de cirugía menor bajo cubierta de desmopresina (DDAVP).
- En el caso de personas con hemofilia severa, se necesita terapia de reemplazo de factor antes de cirugías, inyecciones de bloqueo local, o raspados.
- La goma de fibrina y las soluciones de ácido tranexámico para enjuagar y tragar, usadas antes y después de extracciones dentales, constituyen métodos seguros y rentables para ayudar a controlar hemorragias.
- El uso tópico del ácido tranexámico reduce considerablemente la hemorragia.
- Se recomiendan 10 ml de una solución al 5% usada como enjuague bucal por dos minutos, cuatro veces al día, durante siete días. Puede utilizarse en combinación con tabletas orales de ácido tranexámico durante hasta cinco días.
- Analgésicos contra el dolor como el AAS u otros AINE, por ejemplo indometacina, pueden agravar las hemorragias. El paracetamol/acetaminofén y la codeína constituyen analgésicos alternos seguros.

- Luego de una extracción dental, debe ingerirse una dieta de líquidos fríos y sólidos picados durante cinco a 10 días. No se debe fumar.
- Siempre debe informarse inmediatamente al dentista/hematólogo de cualquier inflamación, dificultad para tragar (disfagia) o ronquera.
- La presencia de infecciones transmitidas por la sangre en personas con hemofilia no debe afectar su acceso al cuidado odontológico.
- Debe administrarse profilaxis con antibióticos a pacientes con prótesis articulares de reemplazo.

Deben tomarse todas las precauciones que se tomarían en caso de una cirugía.

- Las personas con hemofilia o tendencias hemorrágicas congénitas constituyen un grupo prioritario para el cuidado dental y oral, dado que una hemorragia posterior a un tratamiento odontológico puede causar complicaciones graves o hasta mortales. El mantenimiento de una boca saludable y la prevención de problemas dentales es de suma importancia, no sólo para la calidad de vida y la nutrición, sino también para evitar los peligros de la cirugía⁶.

2.11. Deportes y hemofilia

- Las actividades deportivas deben fomentarse a fin de promover el fortalecimiento de los músculos y una mayor autoestima. La elección de los deportes debe reflejar las preferencias de la persona, su habilidad, condición física, costumbres locales y recursos disponibles.
- Deben fomentarse actividades de bajo impacto como la natación y el golf. No se recomiendan los deportes de contacto como fútbol, rugby, box y luchas. Antes de practicar actividades deportivas, el paciente debe hablar con su médico sobre la conveniencia de éstas, el equipo protector y la profilaxis previa necesaria.
- Deben fomentarse programas deportivos organizados, en vez de actividades no estructuradas, para las que pudiera no contarse con equipo protector y supervisión.¹³

2.3. DEFINICIONES CONCEPTUALES

CONOCIMIENTO DE LOS PADRES:

Es toda información que posee los padres en relación a la hemofilia el cual será obtenido mediante la aplicación de un cuestionario y

valorado en conocimiento alto, medio y bajo.

HEMOFILIA:

Enfermedad hereditaria, crónica de la sangre ligada al sexo, cuya evolución se caracteriza por hemorragias recurrentes debido a las alteraciones en alguno de los factores de coagulación.

CAPITULO III

MARCO METODOLÓGICO

3.1. TIPO DE INVESTIGACION

El presente estudio fue de nivel descriptivo ya que contribuye a la solución de un problema práctico, tipo cuantitativo, método descriptivo correlacional de corte transversal y prospectivo , es de tipo cuantitativo, pues trata de medir de manera numérica los resultados de investigación, enfatiza los atributos de la experiencia humana acerca del conocimiento sobre la hemofilia.

El nivel es descriptivo porque busca soluciones a las necesidades o problemas de la población y permitirá también mejorar la práctica del personal de salud en cuanto a la información que se brinda a los padres de niños hemofílicos.

El método que se empleo fue el descriptivo ya que nos permite mostrar la información de acuerdo a la realidad, de corte

transversal porque en un determinado tiempo, medimos el nivel de conocimientos de los padres sobre la hemofilia, favoreciendo con ello la veracidad de los hallazgos, así como las conclusiones de la presente investigación.

3.2. DISEÑO Y ESQUEMA DE INVESTIGACION

Se utilizó el diseño no experimental, descriptivo transversal, correlacional que responde al siguiente esquema:

Dónde.	<table border="1"><tr><td data-bbox="535 861 779 924">M_1</td><td data-bbox="779 861 917 924">O_1</td></tr></table>	M_1	O_1
M_1	O_1		
M_1 =	Padres de niños con hemofilia que acuden a la consulta externa de hematología		
O_1 =	Medición a la muestra.		

3.3. POBLACION Y MUESTRA

La población de estudio estuvo constituida por el total de padres que acudan a consulta externa de hematología del Instituto Nacional del Niño.

CUADRO N° 01

Población	Total de padres	Muestra
Hemofilia Tipo A	8	8
Hemofilia Tipo B	2	2
TOTAL	10	10

FUENTE: Oficina de Estadística del INSN

Se utilizó el criterio de trabajar con la población total por considerar que está al alcance del investigador.

El tipo de muestreo que se utilizó es el no probabilístico intencional porque se seleccionó a la consulta externa de hematología.

La población estuvo constituida por todos los padres con hijos hemofílicos que acudieron al consultorio de hematología en Mayo del 2014.

No se aplicaron técnicas de [muestreo](#), ya que se estudió al total de los padres que cumplieron con el criterio de inclusión, por lo tanto [el universo](#) corresponde con la muestra.

Características de la población:

Criterios de Inclusión:

- Padres con hijos que tengan Hemofilia

- Padres que acudan al consultorio externo de hematología del Instituto Nacional de salud del Niño en el mes de Mayo del 2014.
- Padres que acepten participar en el trabajo de investigación

Criterio de Exclusión:

- Padres con hijos que no tengan Hemofilia y que acudan a la consulta fuera del mes de estudio.
- Padres que tengan limitaciones para comunicarse(sordo-mudos)

UBICACIÓN DE LA POBLACIÓN EN ESPACIO Y TIEMPO:

Ubicación en el espacio:

El estudio se realizó en la sala de espera del consultorio externo de Hematología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Ubicación en el tiempo:

La duración del estudio fue durante el mes de Mayo del 2014

MUESTRA Y MUESTREO:

Unidad de Análisis:

Los padres con hijos que tengan Hemofilia.

Unidad de Muestreo:

Unidad seleccionada igual que la unidad de análisis.

Marco Muestral:

Se contó con la lista de los pacientes que acuden al consultorio externo de hematología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

Tamaño Muestral:

La muestra está conformada por los 11 padres que acudieron al consultorio externo de hematología del Instituto Nacional de Salud del niño.

Tipo de Muestreo:

La selección de la muestra fue mediante el muestreo no probabilístico, por conveniencia, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión.

3.4. INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE DATOS (Ver anexo N°03)

Para la recolección de datos del nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia se utilizó como instrumento un cuestionario el cual consta de las siguientes partes: Introducción, datos

generales en relación a los padres y el contenido propiamente dicho, 12 preguntas de opción múltiple y 3 preguntas abiertas (Anexo 3). El cual fue validado mediante el juicio de expertos (Anexo 5), en la que participaron profesionales en el área de Pediatría, Salud del Niño, Nutrición, Investigación, cuyas recomendaciones fueron tomadas en cuenta para mejorar la elaboración del instrumento.

Luego se realizó la Prueba Piloto, la cual permitió realizar la Validez del instrumento mediante la prueba estadística Item y la Confiabilidad del instrumento conocimientos se realizó mediante la prueba estadística R y R Comander y del instrumento prácticas mediante la prueba Alfa de Crombach (Anexo 04).

Para la recolección de datos se realizó previamente el trámite administrativo mediante oficios a fin de obtener la autorización respectiva para ejecutar el trabajo. Luego se coordinó para el inicio de la recolección de datos, posteriormente los datos obtenidos fueron procesados previa elaboración de la Tabla de Códigos y la Tabla Matriz a fin de presentar los resultados en gráficos y/o cuadros/tablas estadísticas para su análisis e interpretación.

Para medir la variable se asignó un puntaje a las respuestas de los padres para los conocimientos. Para esto se elaboró un patrón de respuestas. La categorización de la variable conocimiento se realizó

mediante la escala de Stanones obteniéndose lo siguiente:

Para conocimientos: 30 puntos (10 ítems)

Conocimiento alto: 30 –18 puntos

Conocimiento medio: 17 – 10 puntos

Conocimiento bajo: 9 – 0 puntos

Para establecer la relación entre variables se utilizó la prueba estadística del Ji cuadrada.

3.5. TECNICAS DE RECOJO, PROCESAMIENTO Y PRESENTACION DE DATOS

3.5.3. Validación de los instrumentos.

La validación del instrumento se realizó mediante el juicio de expertos. Para validar el instrumento se recurrió a 3 expertos profesionales con grado de magíster y que cumplieron el papel de expertos y revisaron los instrumentos validándolo, para ello emitieron observaciones respectivas, opiniones que sirvieron para mejorar el instrumento; estas observaciones fueron levantadas y pasaron a una segunda revisión y una vez aprobado se procedió a la aplicación a las unidades de análisis respectivas.

Los puntajes fueron sometidos a la prueba binomial encontrándose que la concordancia es significativa no supera los valores establecidos para $p < 0.05$ (VER ANEXO 03).

La confiabilidad del instrumento se determinó a través de la aplicación de una prueba piloto que se realizó a 5 padres del consultorio de Hematología; luego con los resultados se realizó la prueba del Alfa de Crombach, obteniéndose como resultado que $ALFA=0.75$ este valor indica que el instrumento tiene una confiabilidad de 75% con un error de 25%.

La validez estadística del conocimiento se realizó a través del Item tes-r- Pearson, cuyo resultado de correlación fue $R > 0.70$ son aceptables. (VER ANEXO 03) quedando así el instrumento válido y confiable.

Técnicas de procesamiento y análisis de datos.

El procedimiento que se siguió para la aplicación de los instrumentos de recolección de datos fue:

- Para aplicar los instrumentos a la muestra de estudio se procedió a realizar la coordinación con el personal del

consultorio de hematología, para identificar a cada elemento de estudio que conforman la muestra.

- Para aplicar los instrumentos a las unidades muestrales se tuvo que emplear días distintos, esta aplicación se hizo a través de la técnica de entrevista individual y según la disponibilidad de tiempo de los respondientes.

Tratamiento estadístico.

- Luego de aplicar los instrumentos se recogió y verificó la información para prevenir falta de datos.
- Posterior a la aplicación de los instrumentos de información se elaboró una sábana de tabulación electrónica y registro los datos del contenido, para luego convertirlos en datos procesados.
- Luego se procedió a la construcción de las tablas en blanco donde se convirtieron los datos tabulados en datos puntuales y porcentuales para su presentación final en el informe de Tesis.
- Luego de procesar la información se procedió a realizar el análisis e interpretación de los resultados y aplicar la prueba de contraste de hipótesis para confirmar o rechazar el enunciado.

- Se procedió luego a establecer las conclusiones del estudio y las sugerencias respectivas.

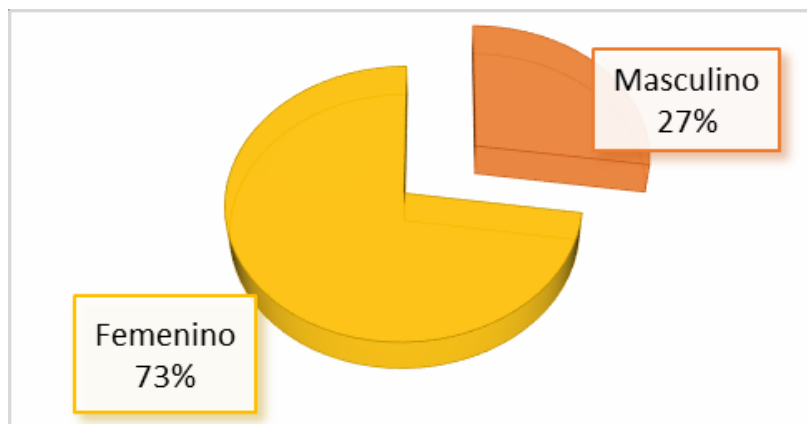
CAPITULO IV
RESULTADOS

CUADRO N° 1

Sexo de los Padres

	Nro.	Porcentaje
Masculino	3	27%
Femenino	8	73%
Total	11	100,0%

Sexo de los Padres



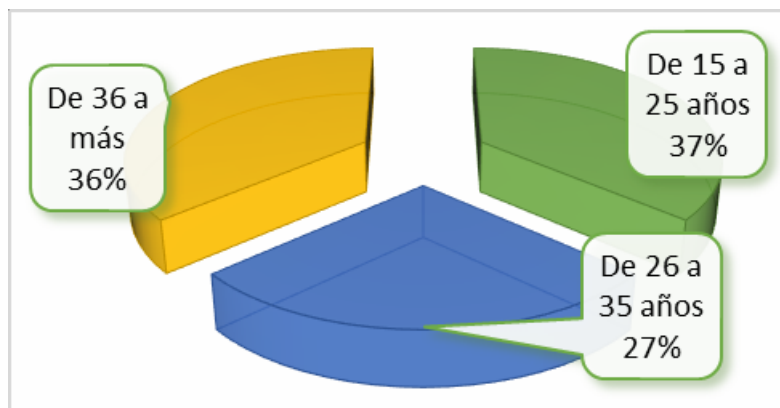
Del total de padres acompañantes, se observa que un 73% de los padres son del sexo femenino, esto debido a que son las madres de familia las que asisten con mayor frecuencia a la consulta externa llevando a sus hijos, mientras que solo un 27% de los entrevistados fueron los padres (sexo masculino).

CUADRO N° 2

Edad de los padres

	Nro.	Porcentaje
De 15 a 25 años	4	36%
De 26 a 35 años	3	27%
De 36 a más	4	36%
Total	11	100,0%

Edad de los padres



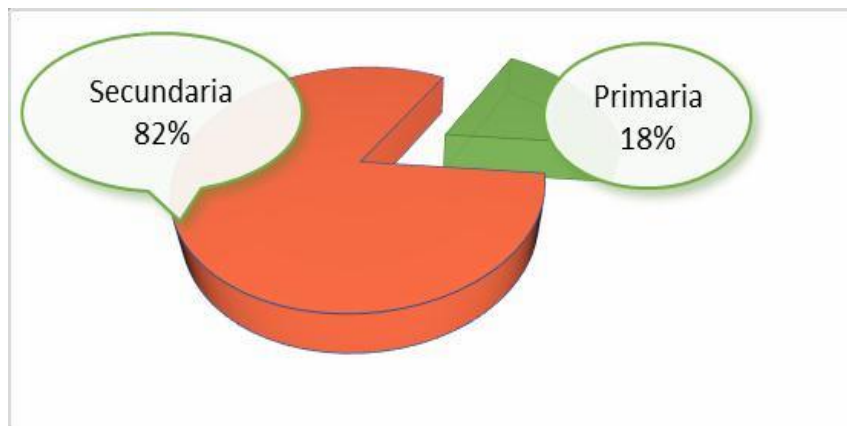
Se observa además de que la mayor cantidad de padres acompañantes (el 36%) está en el rango de edad que comprende desde los 26 hasta los 35 años, una cantidad seguida en similar proporción por un 36% de padres de familia cuya edad está comprendida entre los 36 años a más, finalmente con una pequeña proporción de 27% están los padres cuya edad está entre los 26 a 35 años.

CUADRO N° 3

Grado de Instrucción de los Padres

	Nro.	Porcentaje
Ninguno	0	0%
Primaria	2	18%
Secundaria	9	82%
Superior	0	0%
Total	11	100,0%

Grado de Instrucción de los Padres



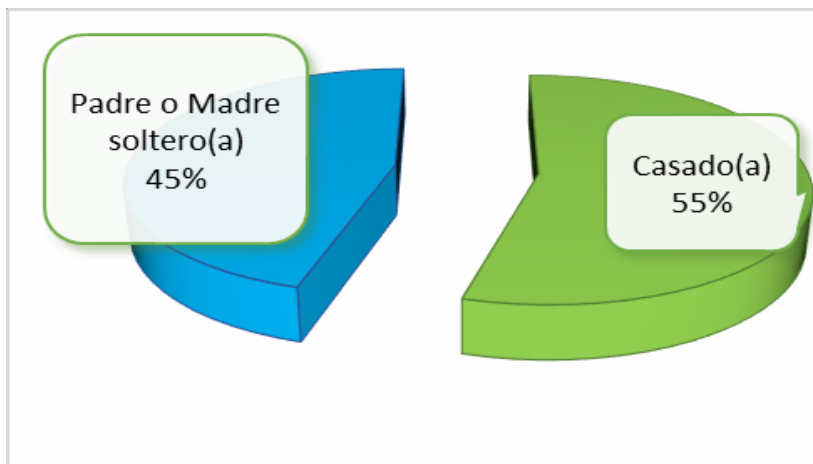
En lo que respecta al grado de instrucción de los padres acompañantes observamos que la mayoría de estos (82%) ha recibido educación secundaria, mientras que una menor proporción compuesta por 18% de los padres ha recibido sólo educación recibió sólo educación primaria.

CUADRO N° 4

Estado Civil de los Padres

	Nro.	Porcentaje
Casado(a)	6	55%
Divorciado(a)	0	0%
Padre o Madre soltero(a)	5	45%
Total	11	100,0%

Estado Civil de los Padres



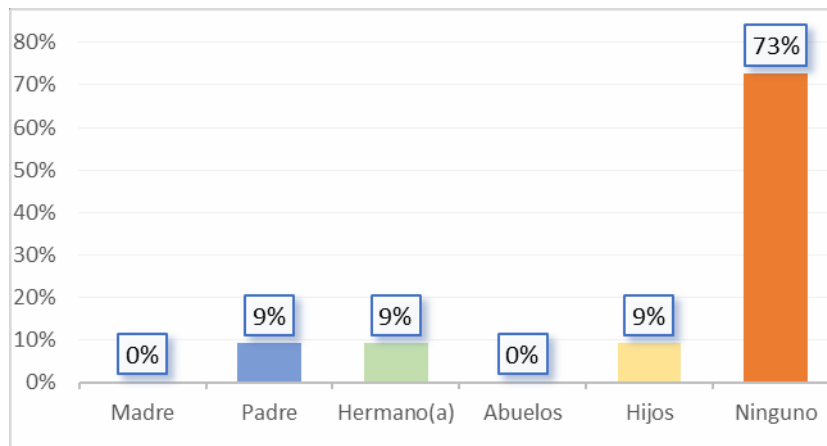
Por otra parte, se encontró que en su gran mayoría, el 55% de los padres acompañantes estaba casado, luego se observa que el 45%) de los padres acompañantes son padres o madres solteros(as).

CUADRO N° 5

Según Miembros de familia que sufren de hemofilia

	Nro.	Porcentaje
Madre	0	0%
Padre	1	9%
Hermano(a)	1	9%
Abuelos	0	0%
Hijos	1	9%
Ninguno	8	73%
Total	11	100,0%

Según Miembros de familia que sufren de hemofilia



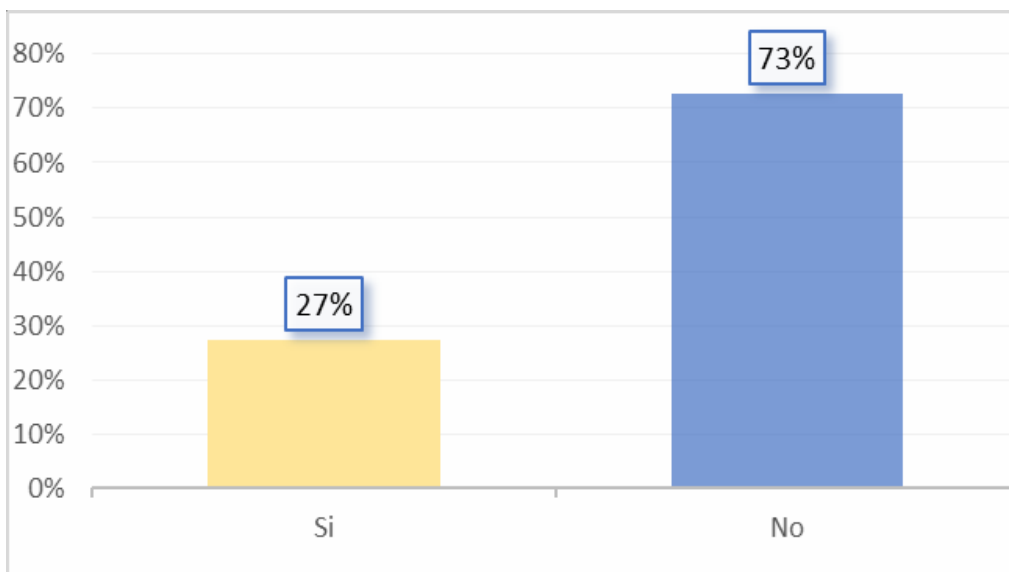
Cabe destacar además que según miembros de familia que padecen de hemofilia, el 73% de padres refieren que ningún miembro de la familia padece de hemofilia.

CUADRO N° 6

Información recibida sobre Hemofilia

	Nro.	Porcentaje
Si	3	27%
No	8	73%
Total	11	100,0%

Información recibida sobre Hemofilia



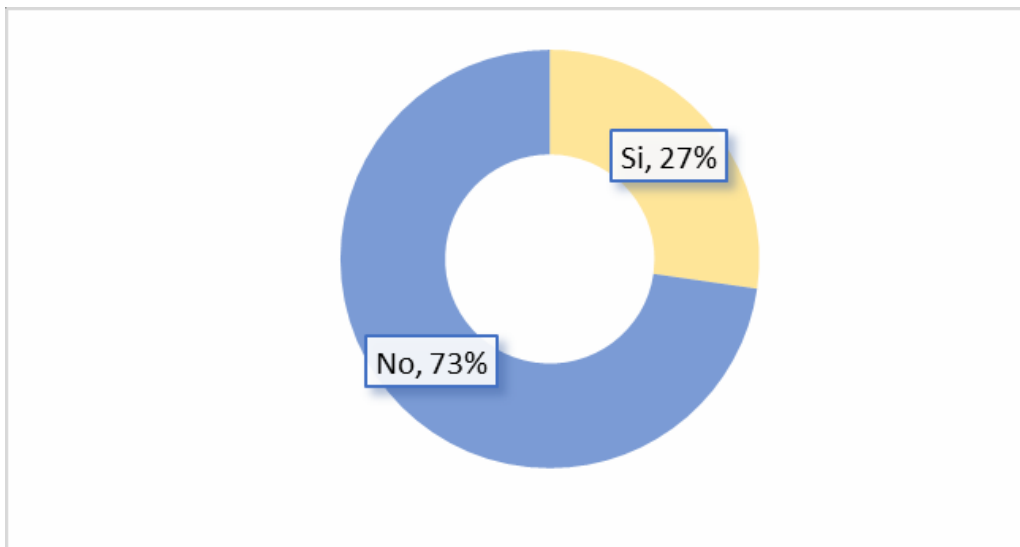
En lo que respecta a la Información recibida sobre Hemofilia a los padres acompañantes hallamos que el 73% nos refieren que no recibieron información y sólo el 27% de los padres acompañantes refieren que si recibieron información sobre la hemofilia.

CUADRO N° 7

Orientación genética

	Nro.	Porcentaje
Si	3	27%
No	8	73%
Total	11	100,0%

Orientación genética



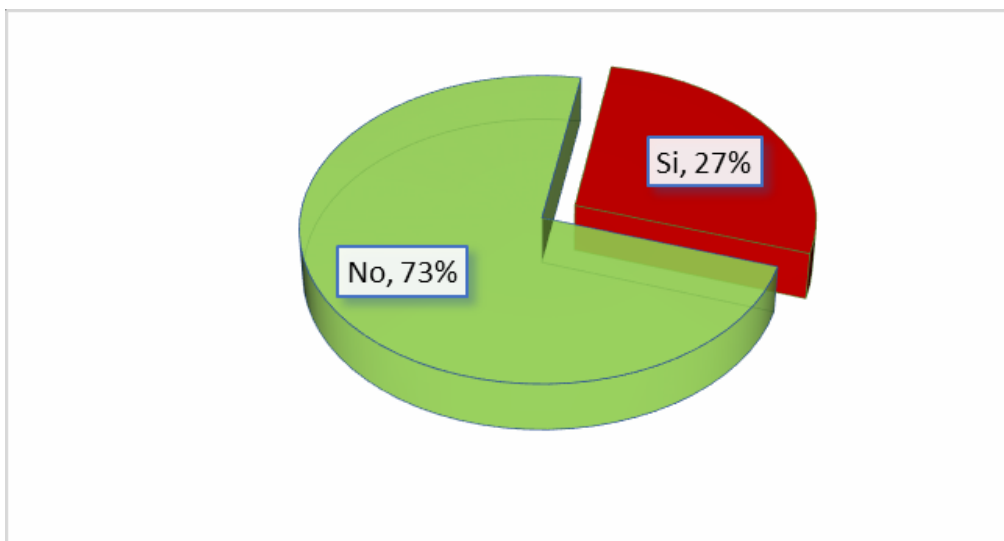
En lo que respecta a la Información recibida sobre orientación genética a los padres acompañantes de niños con hemofilia hallamos que el 73% nos refieren que no recibieron información y sólo el 27% de los padres acompañantes refieren que si recibieron información sobre orientación genética.

CUADRO N° 8

Se realizaron estudios genéticos

	Nro.	Porcentaje
Si	3	27%
No	8	73%
Total	11	100,0%

Se realizaron estudios genéticos



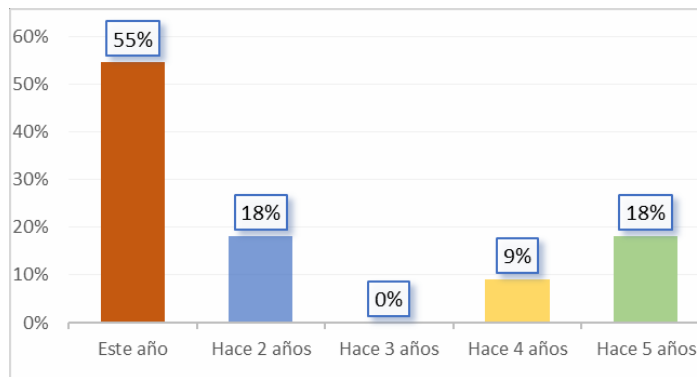
Finalmente, concerniente a si le realizaron estudios genéticos el 73% refiere que no le realizaron estudios genéticos y sólo el 27 % si le realizaron estudios genéticos.

CUADRO N° 9

Hace cuánto tiempo diagnosticaron hemofilia

	Nro.	Porcentaje
Este año	6	55%
Hace 2 años	2	18%
Hace 3 años	0	0%
Hace 4 años	1	9%
Hace 5 años	2	18%
Total	11	100%

Hace cuánto tiempo diagnosticaron hemofilia



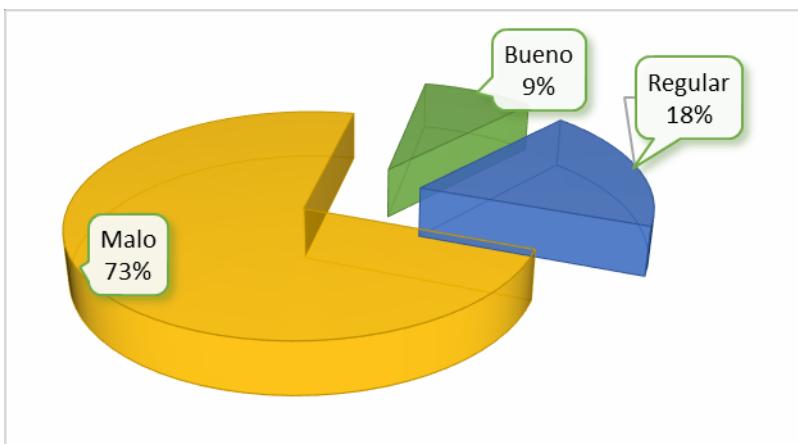
Del total de niños con hemofilia el 55% de casos fueron diagnosticados este año, el 18% hace 5 años igualmente con el mismo porcentaje hace 2 años y solo un 9% hace 4 años, como podemos observar el número de casos por año se van incrementando.

CUADRO N° 10

Nivel de conocimiento sobre hemofilia

	Nro.	Porcentaje
Bueno	1	9%
Regular	2	18%
Malo	8	73%
Total	11	100%

Nivel de conocimiento



El estudio nos refiere que el 73% de los padres tiene un nivel de conocimiento malo; el 18% tiene un nivel de conocimiento regular y sólo un 9% de los padres tiene un nivel de conocimiento bueno.

CAPITULO V

DISCUSIÓN DE RESULTADOS

El consultorio de hematología pediátrica del hospital del niño es un servicio donde se atienden pacientes con problemas hematológicos, con diversos diagnósticos, quienes han recibido el tratamiento específico para su enfermedad, entre ellos los pacientes con hemofilia, quienes según el estudio realizado muchos de estos niños fueron diagnosticados en el presente año, como podemos observar la hemofilia esta comprendida dentro de una enfermedad huérfana, que van incrementando a diario.

Los cuidados de enfermería que se brindan dentro del servicio están limitados ya que no hay enfermeras en este servicio sólo hay un

médico quien realiza la consulta a diario de 20 pacientes aproximadamente no satisfaciendo las necesidades de educación, por lo que podemos decir en la consulta externa no existe un programa educativo dirigida a los niños y familiares del cuidado del paciente pediátrico hemofílico.

En el estudio efectuado en este servicio se pudo llegar a las conclusiones siguientes: El nivel cognitivo sobre hemofilia de los padres es mala en un 73%. El 73% de los padres son del sexo femenino, esto debido a que son las madres de familia las que asisten con mayor frecuencia a la consulta externa llevando a sus hijos, mientras que sólo un 27% de los entrevistados fueron los padres (sexo masculino). Se observa además de que la mayor cantidad de padres acompañantes (el 36%) está en el rango de edad que comprende desde los 26 hasta los 35 años, en lo que respecta al grado de instrucción de los padres acompañantes observamos que la mayoría de estos (82%) está recibiendo o ha recibido educación secundaria; el 55% de los padres acompañantes estaba casado, el 45% de los padres acompañantes son padres o madres solteros(as).

El 73% de padres refieren que ningún miembro de la familia padece de hemofilia, y el 9% de los padres si padece de hemofilia como sabemos según la bibliografía que la mujer es la portadora de esta enfermedad y que los varones padecen de esta enfermedad.

En lo que respecta a la Información recibida sobre Hemofilia por los padres acompañantes hallamos que el 73% nos refieren que no

recibieron información y solo el 27% no recibió información de la misma proporción en cuanto a pruebas genéticas.

Del total de niños con hemofilia el 55% de casos fueron diagnosticados este año, el 18% hace 5 años igualmente con el mismo porcentaje hace 2 años y solo un 89% hace 4 años, como podemos observar el número de casos por año se van incrementando

No se han encontrado estudios relacionados a la variable principal del estudio, pero sí estudios referentes como el de; Sandra Sarmiento^{1a}, Cecilia Carruyo de Vizcaíno^{2b}, Edgardo Carrizo³, Jennifer Vizcaíno C^{4c}, Melvis Arteaga-Vizcaíno³, Gilberto Vizcaíno³. realizaron una investigación de carácter prospectiva, descriptiva y analítica, mediante la aplicación de un instrumento denominado Encuesta de Salud Mental «Domingo» (ESMD), a 34 niños hemofílicos con edades comprendidas entre los 5 y 13 años que asisten al Instituto Hematológico de Occidente-Banco de Sangre del Estado Zulia en la ciudad de Maracaibo, al occidente de Venezuela. Treinta de ellos estaban clasificados como hemofilia A y 4 como hemofilia B. Según el grado de afectación clínica, 9 eran hemofilia severa (<1% del factor deficiente), 14 hemofilia moderada (de 1 a 5% de factor deficiente) y 11 hemofilia leve (>de 5% del factor deficiente).

Así mismo se cita el estudio efectuado por: Maricela Osorio Guzmán¹, Mercedes Luque Coqui², Georgina Eugenia Bazán Riverón³ Y

Ricardo Carlos Gaitán Fitch⁴ Facultad de estudios superiores Iztacala Universidad Nacional Autónoma de México estudiaron las propiedades psicométricas del cuestionario calidad de vida en pacientes pediátricos con hemofilia México. Una enfermedad que causa un gran impacto en las personas diagnosticadas, así como en la familia y el entorno social, es sin duda la hemofilia. La hemofilia es una enfermedad hemorrágica, hereditaria, monogénica, recesiva y ligada al sexo. El presente estudio describe y presenta las características psicométricas del Cuestionario Calidad de Vida en Pacientes Pediátricos con Hemofilia México (QoLHMex). Participaron en el estudio de validación 89 varones con una media de 8.6 años de edad (DS= 1.96); el 76.4% con hemofilia A, y el 23,6% hemofilia B. El 27% presentó una severidad leve, el 51.7% moderada y el 21.3% severa. Los resultados indican que el QoLHMex presenta consistencia interna elevada ($\alpha=0.95$), una correlación moderada baja con el EuroQoL.

En un estudio efectuado por LIC. RAÚL MARTÍNEZ TRIANA, LIC. LIANA M. SIERRA FELIPE, LIC YAQUELÍN CASTILLO DURANZA, LIC.ALBERTO LOY EPINOSA Y DRA. DELFINA ALMAGRO VÁZQUEZ. Realizaron un estudio psicosocial en un grupo de pacientes hemofílicos adultos 18 años después de haber sido estudiados en su niñez se estudiaron las características de personalidad, el perfil psicopatológico, los aspectos psicosociales y el conocimiento sobre la enfermedad en 19 pacientes hemofílicos adultos que habían sido evaluados

psicológicamente en su niñez. Se utilizó la prueba de los 16 factores de la personalidad, el Inventario Multifacético de la Personalidad de Minnesota, una entrevista psicosocial y una encuesta de conocimiento de la enfermedad. Los sujetos pueden describirse como reservados, emotivos y dependientes. El perfil psicopatológico de este grupo es característico de personas con depresión, tristeza, dificultad para expresar sus sentimientos, inseguridad y necesidad de afecto. El 21 % presentó dificultades para su integración a actividades sociales. El 52 % están casados. Todos tienen al menos 9no. grado. El 78 % tiene vínculo laboral activo. Todos poseen buen dominio de los aspectos esenciales de la enfermedad. En este grupo se observó una situación psicosocial más favorable que la reportada en este tipo de pacientes décadas atrás.

En el estudio CECILIA CARRUYO-VIZCAÍNO¹, GILBERTO VIZCAÍNO², EDGARDO CARRIZO², MELVIS ARTEAGA-VIZCAÍNO², SANDRA SARMIENTO³ Y JENNIFER VIZCAÍNO-CARRUYO⁴. Actitud de los Individuos Adultos con Hemofilia hacia su Enfermedad. La salud mental de los individuos con hemofilia y su entorno familiar, forma parte importante de su tratamiento integral y el conocimiento de las creencias y la actitud que perciben hacia su enfermedad permitiría influir positivamente en su mejoría clínica, su respuesta al tratamiento médico y su calidad de vida. Con fundamento en la “Teoría de la Acción Razonada” (Ajzen y Fishbein, 1980), se aplicó en 43 individuos con hemofilia un Instrumento Generador de Creencias Salientes, para

obtener información sobre lo que piensan acerca de su enfermedad. Las creencias obtenidas permitieron elaborar y aplicar el instrumento final para obtener la actitud denominado Modelo de Actitud en Pacientes con Hemofilia (MAPACHE). El 72% de los hemofílicos asignó la mayor importancia a los aspectos clínicos de la enfermedad, el 40% conoce aspectos generales de la misma, sólo el 18% le da importancia a la deficiencia del factor VIII o IX y a sus formas de tratamiento y los aspectos psicosociales son abordados también en baja proporción (20%). Al aplicar el MAPACHE se obtuvo una actitud global ligeramente positiva ($4,44 \pm 1,12$ EE) hacia su enfermedad en la mayoría de los hemofílicos (74,5%). No se encontraron diferencias significativas entre la actitud y el grado de severidad, tipo de tratamiento, frecuencia del tratamiento e incapacidad física. En base a los resultados de las creencias y la actitud de los hemofílicos hacia su enfermedad, se recomienda que se haga mayor énfasis en la atención a su salud mental y la de su entorno familiar; además es importante la formación de un equipo multidisciplinario de atención integral que oriente sus esfuerzos hacia medidas preventivas para evitar secuelas propias de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los individuos con hemofilia.

CAPITULO VI

CONCLUSIONES

1. El nivel cognitivo sobre hemofilia de los padres es malo en un 73% del servicio de consulta externa de hematología pediátrica del Instituto de Salud del Niño.
2. El 73% de los padres son del sexo femenino, esto debido a que son las madres de familia las que asisten con mayor frecuencia a la consulta externa llevando a sus hijos, mientras que sólo un 27% de los entrevistados fueron los padres (sexo masculino).
3. La mayor cantidad de padres acompañantes (el 36%) está en el rango de edad que comprende desde los 26 hasta los 35 años
4. El grado de instrucción de los padres acompañantes observamos que la mayoría de estos (82%) está recibiendo o ha recibido educación secundaria.

5. El 55% de los padres acompañantes son casado y el 45% de los padres acompañantes son padres o madres solteros(as).
6. El 73% de padres refieren que ningún miembro de la familia padece de hemofilia, y el 9% de los padres si padece de hemofilia como sabemos según la bibliografía que la mujer es la portadora de esta enfermedad y que los varones padecen de esta enfermedad.
7. En lo que respecta a la Información recibida sobre Hemofilia por los padres acompañantes hallamos que el 73% nos refieren que no recibieron información y solo el 27% no recibió información de la misma proporción en cuanto a pruebas genéticas
8. Del total de niños con hemofilia el 55% de casos fueron diagnosticados este año, el 18% hace 5 años igualmente con el mismo porcentaje hace 2 años y solo un 9% hace 4 años, como podemos observar el número de casos por año se van incrementando.

CAPITULO VII

SUGERENCIAS

1. Se sugiere al personal directivo de la Institución crear el programa de educación a los pacientes y padres con hemofilia.
2. Se sugiere al personal de enfermería a crear un programa para el familiar acompañante del paciente hemofílico.
3. Se sugiere fortalecer el programa educativo con material adecuado y comprensible de los niños y padres del paciente hemofílico.

CAPITULO VIII

BIBLIOGRAFIA

1. Normas de Manejo Clínico de las Hemofilias 2003. Programa Nacional de Hemofilia y Afines (P.N.H.Y.A.). Publicación del Ministerio de Salud de Chile. Autor: Dr. Mario Donoso S.
2. Santiago, B. P. (2004). Cuidado médico del paciente pediátrico hemofílico en Puerto Rico. Galenus/Hemofilia. 14-17 pp. Recuperado el 4 de Febrero de 2013.
3. Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada. Clinical practice guidelines: Hemophilia and von Willebrand's disease: 2. Management. Edition 2, Update 2. 2010.

4. Farrugia, A. Guía para la evaluación de concentrados de factores de coagulación para el tratamiento de la hemofilia. Federación Mundial de Hemofilia. 2003.
5. Hemophilia of Georgia. Protocolos para el tratamiento de la hemofilia y de la enfermedad von Willebrand. 2004.
6. Kitchen, S. y Angus Mc Craw. Diagnóstico de la hemofilia y otros trastornos de la coagulación: Manual de laboratorio. Federación Mundial de Hemofilia. 2000.
7. <http://www.cdc.gov/spanish/especialesCDC/DiaMundialHemofilia/>
8. Federación Mundial de la Hemofilia. Programas. Disponible en: **http://www.wfh.org/index_SP.asp?lang=SP**. Consultado el 20 de mayo de 2004.
9. HARRISON „Principles of Internal medicine. 17º ed. Nueva York: Mc Graw-Hill. Medical; 2008.
10. JONES P, BOULYJENKO V. Guías para el desarrollo de un Programa Nacional de Hemofilia. OMS.
11. REYES L. Implicaciones para el estudio de las Actitudes. Durango: Alfaguía. Org, 2007 (acceso 20 de set 2012). Disponible en http://www.alfaguia.org/alfaguia/files/1320437914_40pdf.
12. ARRANZ P, COSTA M, BAYES R, MAGALLON M, HERNANDEZ F. El apoyo emocional en hemofilia. Madrid-España: Editorial Pentacron. 1996; 29.

13. FEDERACION MUNDIAL DE LA HEMOFILIA. Programas. (acceso 15 de set 2012) Disponible en <http://www.wfh.org>.
14. HARRISON „Principles of Internal medicine. 17° ed. Nueva York: Mc Graw-Hill. Medical; 2008.
15. JONES P, BOULYJENKO V. Guías para el desarrollo de un Programa Nacional de Hemofilia. OMS.
16. REYES L. Implicaciones para el estudio de las Actitudes. Durango: Alfaguía. Org, 2007 (acceso 20 de set 2012). Disponible en http://www.alfaguia.org/alfaguia/files/1320437914_40pdf.

ANEXOS

ANEXO N° 01

MATRIZ DE CONSISTENCIA

NIVEL DE CONOCIMIENTO SOBRE HEMOFILIA QUE TIENEN LOS PADRES DE NIÑOS QUE ACUDEN AL CONSULTORIO DE HEMATOLOGIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE SALUD DEL NIÑO LIMA 2013

PROBLEMA	OBJETIVO	HIPOTESIS	VARIABLE	METODOLOGÍA
GENERAL ¿Cuál es el nivel de conocimientos sobre hemofilia que tienen los padres de niños hemofílicos que acuden al consultorio de hematología del instituto nacional de salud del niño. Lima. 2013?	GENERAL •Determinar el nivel de conocimientos sobre hemofilia de los padres que acuden al consultorio de hematología del Instituto Nacional de Salud del Niño.	“El nivel de conocimiento de los padres sobre hemofilia es adecuado en un 60%”	Esta investigación sólo tiene una variable	TIPO DE ESTUDIO: Nivel aplicativo cuantitativo. DISEÑO: Según la naturaleza de las variables se utilizará la investigación descriptiva correlacional de corte transversal POBLACION DE ESTUDIO. Población. Padres de familia de niños hemofílicos que acuden a consulta externa de hematología del Instituto Nacional del Niño numero de 10 al mes. MUESTRA. La muestra estará constituida por 10 padres de familia de niños con hemofilia. INSTRUMENTO: Cuestionario- TÉCNICA DE RECOLECCIÓN DE DATOS. Entrevista
SECUNDARIO ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según nivel socioeconómico? ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según grado de instrucción? ¿Cuál es el nivel de conocimientos de los padres sobre hemofilia según edad y sexo? ¿Cuál es el nivel conocimiento de los padres sobre definición y tipos de hemofilia? ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre las causas de la hemofilia? ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre el diagnóstico de la hemofilia? ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre los síntomas y complicaciones de la hemofilia? ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre el tratamiento de la hemofilia? ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre la administración de factor VIII? ¿Cuál es el nivel de conocimiento de los padres sobre los cuidados del niño hemofílico?	ESPECIFICOS •Identificar el nivel de conocimiento sobre hemofilia de los padres según nivel socioeconómico. •Identificar el nivel de conocimiento sobre hemofilia de los padres según grado de instrucción. •Identificar el nivel de conocimiento sobre hemofilia de los padres según edad y sexo. •Identificar el nivel conocimiento de los padres sobre definición y tipos de hemofilia •Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre las causas de la hemofilia. •Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre el diagnóstico de la hemofilia. •Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre los síntomas y complicaciones de la hemofilia. •Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre el tratamiento de la hemofilia. •Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre la administración de factor VIII de la hemofilia •Identificar el nivel de conocimiento de los padres sobre los cuidados del niño hemofílico	“A mayor conocimiento de los padres sobre hemofilia mejor calidad de vida de los niños hemofílicos”.	Nivel de conocimientos sobre Hemofilia	

ANEXO N° 02

OPERACIONALIZACION DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL DE LA VARIABLE	DEFINICIÓN OPERATIVA	DIMENSIONES	INDICADORES	MEDICIÓN
Nivel de conocimiento sobre Hemofilia	Es la suma de hechos y principios que adquieren los padres a lo largo de la vida de manera formal e informal sobre Hemofilia en los aspectos de: causas, tipos diagnóstico, tratamiento, manejo de Factor VIII y IX ,cuidados especiales.	Es toda información que poseen los padres que acuden al consultorio De hematología del Instituto nacional del niño sobre Hemofilia, en los aspectos de: causas, tipos, signos y síntomas, tratamiento, cuidados especiales.	Hemofilia Definición Tipos Causas Signos y síntomas Diagnostico Tratamiento Cuidados	✓ Que es la hemofilia ✓ ¿Qué tipos de hemofilia hay? ✓ ¿Cuáles son la causas que produce la hemofilia ✓ Cuáles son los síntomas y signos de la hemofilia ✓ ¿Qué pruebas se realizan para diagnosticar la hemofilia? ✓ ¿Cuáles son las complicaciones de la hemofilia? ✓ ¿Cuál es el tratamiento ✓ ¿Qué es el factor 8 como lo prepara y administra. ✓ Cuáles son, Los cuidados de enfermería paciente hemofílico	Bueno 31- 50 Regular 16 -30 Bajo 01 – 15



CUESTIONARIO

INTRODUCCION:

Buenos días, somos estudiantes de la Universidad Nacional Hermilio Valdizán. En esta oportunidad se está realizando una entrevista a todos los padres de niños con hemofilia con el objetivo de obtener información sobre sus conocimientos de la enfermedad de sus hijos como parte de un estudio de investigación titulado "Nivel de conocimiento sobre hemofilia que tienen los padres de niños hemofílicos que acuden al consultorio de hematología del Instituto nacional de salud del niño", para lo cual solicitamos su colaboración, marcando con sinceridad a la información solicitada.

• INSTRUCCIONES

1. Con letra clara y legible llene los espacios en blanco.
2. En las preguntas con alternativas múltiples marque con un aspa la respuesta que Ud. Considere la correcta.
3. Si Ud. tuviera alguna duda sobre las preguntas, consulte con el encuestador quien estará dispuesto a orientarlo.

I. DATOS DEMOGRÁFICOS GENERALES:

1. Sexo: Femenino () Masculino ()
2. Edad: 15 -25 () 26 a 35 () 36 a más ()
3. Grado de instrucción:
4. Estado civil: Casado(a) () Divorciado(a) () Madre o padre soltero(a) ()
5. Ocupación:
6. Dirección:
7. Procedencia:

II. DATOS ANTECEDENTES FAMILIARES

1. Número de hijos que tiene: sexo masculino () sexo femenino ()
2. Algún miembro de la familia padece de hemofilia
3. Madre (si) (no)
4. Padre (si) (no)
5. Hermano(a) (si) (no)
6. Abuelos (si) (no)
7. Recibió usted información sobre la hemofilia

Si	
No	

8. Recibió usted orientación genética

Si	
No	

9. Se realizaron estudios genéticos

Si	
No	

10. Hace cuánto tiempo diagnosticaron hemofilia a su niño :

IV. CONOCIMIENTOS SOBRE HEMOFILIA:

- 1) La Hemofilia es una enfermedad:
 - a) Contagiosa
 - b) Prevenible
 - c) Hereditaria
 - d) Accidental
 - e) Adquirida
- 2) Ud. cree que la hemofilia :
 - a) Se cura fácilmente
 - b) Es contagiosa
 - c) Una enfermedad crónica de la sangre
 - d) Un enfermedad inmuno prevenible
 - e) No sé
- 3) ¿Qué tipos de hemofilia conoce?
 - a) A , B
 - b) B , C
 - c) C
 - d) Todas
 - e) No sé

- 4) **La hemofilia tipo A es causada por:**
- a) Falta del factor de coagulación 9
 - b) Falta del factor de coagulación 8
 - c) Falta del factor de coagulación 11
 - d) Todas las anteriores
 - e) Ninguna de las anteriores
- 5) **Los principales signos y síntomas de la hemofilia son :**
- a) Hematomas extensos, sangrado dentro de los músculos y las articulaciones
 - b) Sangrado espontáneo (sangrado repentino dentro del cuerpo sin que haya un motivo claro)
 - c) Sangrado durante mucho tiempo tras cortarse, sacarse una muela o someterse a una cirugía
 - d) Sangrado durante mucho tiempo tras sufrir un accidente, particularmente luego de una lesión en la cabeza
 - e) Todas
- 6) **El sangrado dentro de una articulación o un músculo provoca:**
- a) Dolor o "una sensación extraña" - hinchazón
 - b) Dolor y rigidez
 - c) Dificultad para utilizar una articulación o músculo
 - d) Todas
 - e) Ninguna
- 7) **Las hemorragias internas se presentan en:**
- a) Rodillas, los codos, y los tobillos,
 - b) Rodillas, codos, cadera
 - c) Músculos del brazo superior y del antebrazo, el músculo de psoas, del muslo, y de la pantorrilla.
 - d) Todas
 - e) Ninguna
- 8) **¿Qué análisis se piden para el diagnóstico de la hemofilia?**
- a) Signos y síntomas
 - b) Hemograma+ Perfil de coagulación
 - c) Grado de actividad del factor
 - d) Grado de actividad del factor + perfil de coagulación
 - e) Todas
- 9) **Cuando el hijo varón hereda un cromosoma con un gen dañado en el factor 8 de la coagulación presentará:**
- a) Hemofilia tipo B
 - b) Hemofilia tipo A
 - c) Hemofilia tipo C
 - d) Ninguna de las anteriores
 - e) Todas las anteriores
- 10) **Marque la respuesta falsa acerca de la hemofilia:**
- a) La madre contagia de hemofilia al hijo varón
 - b) La mujer es portadora del gen que produce la hemofilia
 - c) Las mujeres también pueden tener hemofilia, pero muy rara vez
 - d) Todas las afirmaciones son correctas
 - e) Todas las afirmaciones son falsas
- 11) **Cuando el padre tiene hemofilia:**
- a) Todos los hijos varones heredan hemofilia
 - b) Sólo las hijas mujeres presentan hemofilia
 - c) Todas las hijas mujeres serán portadoras del gen causante de la hemofilia.
 - d) Todas las anteriores
 - e) Ninguna de las anteriores
- 12) **¿Ud. cree que la hemofilia tiene cura?**
- a) Sí
 - b) No
 - c) No sé

- 13) Acerca del tratamiento de la hemofilia:**
- a) El tratamiento consiste en reemplazar el factor de coagulación que falta en la sangre.
 - b) No existe tratamiento para la hemofilia,
 - c) El factor de coagulación se recibe por la boca,
 - d) Sólo b es verdad,
 - e) Todas las anteriores,
- 14) Según la severidad la hemofilia se puede clasificar en :**
- a) Aguda y crónica
 - b) Grave, moderada y leve
 - c) Alta, media, baja
 - d) Todas las anteriores
 - e) Ninguna de las anteriores
- 15) No es una emergencia cuando el niño presenta**
- a) Dolor abdominal sin causa aparente.
 - b) Sangre en la orina o heces
 - c) Dolor en articulaciones o músculos
 - d) Todas las anteriores
 - e) Ninguna de las anteriores
- 16) Con un tratamiento y cuidado adecuado el niño con hemofilia:**
- a) Puede llevar una vida normal
 - b) No hay probabilidades de ir al colegio
 - c) Puede tener una vida social
 - d) A y C
 - e) Ninguna de las anteriores
- 17) La hemofilia se diagnostica a través de:**
- a) Exámenes de laboratorio.
 - b) Información proporcionada al médico
 - c) Examen físico al paciente
 - d) Irritabilidad del paciente
 - e) A, B y C.
- 18) Alguno de sus familiares con hemofilia recibió algún tratamiento parenteral Factor VIII por la venas en su domicilio**
- a) SI
 - b) NO
- 19) Ud. Sabe en cuanto tiempo debe administrarse el FACTOR VIII o IX**
- a) 10 minutos
 - b) 20 minutos
 - c) 30 minutos
 - d) 40 minutos
 - e) 50 minutos
- 20) ¿Qué cuidado debe tener al preparar el factor VIII o IX con el diluyente?**
- a) El factor debe estar lechoso
 - b) El factor debe estar amarillo
 - c) El factor debe estar transparente
 - d) Ninguna
 - e) Todas
- 21) Los pacientes con hemofilia deben tener una alimentación equilibrada y evitar subir de peso ya que las articulaciones de las rodillas están muy sensibles por las hemorragias que aparecen, es por ello que deben consumir.**
- a) Alimentos ricos en hierro
 - b) Vitaminas del complejo B
 - c) Proteínas, cobre, ácido fólico,
 - d) Vitamina C y vitamina K.
 - e) Todas

22) ¿Cuáles son los cuidados que debe tener en cuenta con el niño hemofílico?

- a) En la medida de lo posible, los pacientes deben evitar traumatismos, modificando su estilo de vida.
- b) Evitar el uso de medicamentos que afectan la función plaquetaria ácido acetilsalicílico (AAS) y medicamentos anti-inflamatorios no esteroides (AINE).
- c) El uso analgésico de paracetamol/ acetaminofén constituye una alternativa segura.
- d) Deben evitarse inyecciones intramusculares, flebotomías difíciles y punciones arteriales.
- e) Todas

23) En relación a los ejercicios.

- a) No debe realizar ejercicios
- b) Debe fomentarse el ejercicio cotidiano a fin de desarrollar músculos fuertes, proteger articulaciones y mejorar la condición física.
- c) Todas
- d) Ninguna

24) Los niños son niños y, desgraciadamente, los accidentes serán frecuentes.

Se debe Tomar precauciones como, marque lo correcto con una (X)

- a) Buena protección con almohadones en la cuna, proteger las esquinas de los muebles
- b) Pañales dobles para proteger las nalgas en las caídas, casco para niños cuando comienza a caminar, proteger codos y rodillas
- c) Evite la sobreprotección, pues un niño con hemofilia debe tener un desarrollo y un crecimiento emocional y social normal.
- d) Deben avisar de cualquier golpe en la cabeza aunque no sienta ninguna molestia
- e) No sabe

25) En cuanto a los ejercicios coloque verdadero (V) o falso (F)

- a) Debe estar controlado directamente por especialistas que conozcan lo que es la hemofilia y sus riesgos. ()
- b) Iniciar el deporte de una manera paulatina y progresiva. ()
- c) Intentar realizar deportes que, con el menor esfuerzo posible se movilicen la mayor parte de grupos musculares y articulaciones. ()
- d) Evitar las sobrecargas y dejar tiempo entre cada sesión para la recuperación. Es más importante la calidad del ejercicio que la cantidad. ()
- e) Evitar deportes de alto riesgo y practicarlos dependiendo de su condición física, edad, etc. ()

NIVEL DE CONOCIMIENTOS BUENO: 19 – 25		
NIVEL DE CONOCIMIENTOS REGULAR: 9– 18		
NIVEL DE CONOCIMIENTOS BAJO: 0 – 8		

ANEXO N°04
GRADO DE CONCORDANCIA ENTRE LOS JUECES SEGÚN PRUEBA
BINOMIAL

CUESTIONARIO CONOCIMIENTO DE LA HEMOFILIA

PREGUNTA	1	2	3	NUMERO DE ERRORES	VALOR BINOMIAL
1	0	1	0	1	0,02
2	0	0	0	0	0,00
3	0	0	0	0	0,00
4	0	0	1	0	0,02
5	0	0	0	0	0,00
6	0	0	0	0	0,00
7	0	0	0	0	0,00
8	0	0	0	0	0,00
9	0	0	0	0	0,00
10	0	0	0	0	0,00
11	0	0	0	0	0,00
12	0	0	0	0	0,00
13	0	0	0	0	0,00
14	0	0	0	0	0,00
15	0	0	0	0	0,00
16	0	0	0	0	0,00
17	0	0	0	0	0,00
18	0	0	0	0	0,00
19	0	0	0	0	0,00
20	0	0	0	0	0,00
21	0	0	0	0	0,00
22	0	0	0	0	0,00
23	0	0	0	0	0,00
24	0	0	0	0	0,00
25	0	0	0	0	0,00

Se ha considerado:

0: si la respuesta es positiva

1: si la respuesta es negativa

si $p < 0.5$ el grado de concordancia es significativo de acuerdo a los resultados obtenidos por cada juez los resultados son menores de 0.5 por lo tanto el grado de concordancia es significativa para determinar la validez del instrumento

Por lo tanto se demuestra que, según la evaluación del Juicio de Expertos, todos los ítems tiene una concordancia significativa ($p = 0.02$) comprobándose la validez del instrumento.

ANEXO N° 05

DETERMINACIÓN DE LA VALIDEZ DEL INSTRUMENTO CUESTIONARIO DE CONOCIMIENTO DE HEMOFILIA

Resumen del procesamiento de los casos

		N	%
Casos	Válidos	10	100,0
	Excluidos ^a	0	,0
	Total	10	100,0

Estadísticos de fiabilidad

Alfa de Cronbach ^a	N de elementos
0,821	24

