EL PLAN NACIONAL DE MEDICINA RURAL

DR. OSWALDO EGAS

Departamento de Planificación, Ministerio de Salud, Quito

El Plan Nacional de Medicina Rural, es el resultado del trabajo de un equipo de técnicos del Departamento de Planificación del Ministerio, con el asesoramiento y colaboración de la Junta Nacional de Planificación y de la OMS/OPS, a través de su oficina de consultores en nuestro país.

Surge como la resultante de una decisión política, basada en el análisis de hechos médico-sociales verdaderamente deficitarios y que desean corregirse sincera y patrióticamente. Sin descuidar la técnica y reconociendo la realidad nacional.

Dentro del marco socio-económico que conforma el estado de desarrollo que caracteriza a nuestro país, la decisión de hacer un programa de salud rural que incorpore gradualmente, a más sectores marginados de población, significa, a no dudarlo, un patriótico propósito, que habla bien de todos aquellos que rigen el destino nacional. Valorizar al ciudadano rural, facilitar su desenvolvimiento en el medio que vive, dotarle de recursos que le permitan avizorar una expectativa mayor de vida saludable, hacerle que sienta confianza en su país y en la sociedad en

que se desenvuelve, para que pueda mejorar su nivel de vida, son las consideraciones de carácter ético-pragmático que informan el contenido de este plan. Pero también constituyeron el punto de partida para todos aquellos que ya sea desde el nivel político sectorial: Ministro y Subsecretario de Salud, o ya desde el nivel político gubernamental: Presidente y Gabinete, o ya también desde el nivel político general: Congreso Nacional, llegaron a la determinación de hacerlo realidad, aprobándolo y financiándolo.

La decisión política significa, pues, el primer paso, quizá el más necesario, porque implica, por un lado el conocimiento de una situación real, el convencimiento de que se la pueda modificar en sentido favorable y la determinación de propiciar los cambios que sean convenientes para modificarla, positiva y objetivamente dentro de un contexto de escasez de recursos y guardando íntima coordinación con la ejecución del Plan General de Desarrollo.

Se formula el Plan de Medicina Rural, como un componente del Plan Nacional de Salud, y no como un nuevo

programa o campaña de comando central. En consecuencia, la ejecución de las acciones programadas tendrá necesariamente que realizarse por medio del Servicio Nacional de Salud. El país no puede darse el lujo de nuevas divisiones o atomizaciones, en salud, pues ello implica un serio derroche que frena el desarrollo.

El segundo paso, en la formulación de este plan, significó realizar un diagnóstico de la situación de salud tanto nacional como del área rural.

Para nada es desconocido el aspecto realmente deficitario del registro estadístico en nuestro medio. La Junta de Planificación, alguna ocasión estimaba el subregistro existente en un 25%. Esto implica necesariamente una rigidez para el cálculo y modifica, consecuentemente, la apreciación de la magnitud de los problemas biológicos y médicos.

Pero, si es grande el problema en el orden nacional, es mayor aún en tratándose del área rural, en donde prácticamente se desconocen la mayoría de sus problemas bioestadísticos. En consecuencia, había que partir del promedio nacional, para estimar la situación rural, hasta donde ello sea técnicamente posible.

Con esta consideración previa, se pasó a establecer las principales normas que debían seguirse para descripción de la situación de salud y la formulación del plan, en los siguientes términos:

Norma de Elaboración de Datos Bioestadísticos.—Desde este punto de vista había el riesgo de elaborar mu-

chos datos, por lo cual se escogieron como fundamentales los siguientes: (datos para 1965-1966):

- a) Natalidad en el Ecuador, según tipo de atención del parto, por regiones y provincias.
- b) Mortalidad general, infantil y materna comparadas con otros países de América.
- c) Mortalidad según tres grandes causas de muerte comparada.
- d) Mortalidad proporcional, igualmente comparada.
- e) Morbilidad general y sus causas.

La elaboración de estos datos, permitió establecer los siguientes resultados:

- a) Apenas el 20% de partos ocurren con atención profesional. Este promedio nacional no es igual para todas las provincias y áreas. En el área rural, el porcentaje es casi 0. Estos bajos índices implican un grave riesgo de mortalidad materna e infantil peri-natal.
- b) Existe alta mortalidad general (11.9% habitantes). Se desconoce la mortalidad general de la zona rural aunque se estima que es muy alta. Hay una alta mortalidad infantil (90% nacidos vivos) y una alta mortalidad materna (2.5% nacidos vivos). Las tres variables ubican al país entre los últimos lugares de América.
- c) El 50% de la mortalidad general

está conformado en sentido descendente por las siguientes causas de muerte: "Síntomas y mal definidos", "Infecciosas y parasitarias" y "Enfermedades gastro-intestinales".

- d) La mortalidad proporcional acusa una elevada proporción en el grupo de menos de cinco años con casi el 50% de las muertes ocurridas; en tanto que es muy pequeño en el grupo de 60 y más.
- e) No es posible cuantificar la morbilidad general y por causas en el área rural, por carecer de datos, aunque es posible estimarlas, debido a los altos índices de mortalidad general por enfermedades transmisibles y otras cuarentenables, incluso de tipo histórico.

Norma de población: Se definió como rural aún la población de cabeceras cantonales, por considerar que allí también había escasez de recursos médicos, como veremos más adelante, que quedarían sin atenderse si no se las involucraba; y, porque se estableció que desde allí partiría la supervisión necesaria en este tipo de programas.

Con este antecedente, el total de población, sujeto de la investigación y de la formulación y ejecución del Plan, llegó al 69,9% de la población total del país.

Norma de Población Cubierta: Se estableció que la población que iba a beneficiarse directamente no era mayor del 100% de los habitantes residentes en el asiento de las cabeceras cantonales o parroquiales, más el 40%

de la población circunvecina. Esto significó ajustar la población a términos de accesibilidad que faciliten la cuantificación de metas, aunque descarten, por ahora, algún porcentaje de demanda potencial.

Norma de Prioridades: La selección de las cabeceras cantonales y parroquiales que participan en este plan, se hizo en base a dos criterios: magnitud poblacional y facilidad de acceso a los servicios.

Si bien todas las cabeceras cantonales serán atendidas, no obstante la relación del orden en que deben serlo, dentro de los años señalados para este plan, la extensión del servicio dependerá del cumplimiento de ambas parámetros.

En tratándose de las cabeceras parroquiales, la magnitud poblacional se estimó en 1.500 habitantes como mínimo y la facilidad de acceso en dos horas por vía carrozable, como máximo. La aplicación de estas dos variables y especialmente la de accesibilidad que implica facilidad y supervisión excluyó por el momento, a algunas cabeceras parroquiales, hasta la época en que el sector de obras las incorpore permanentemente a su respectiva cabecera cantonal.

En esta forma se seleccionaron 300 cabeceras parroquiales que deberán incorporarse gradualmente dentro de los cuatro años del plan.— Las 376 parroquias restantes serán incorporadas con servicios mínimos de atención médica simplificada con posterioridad a los cuatro años del plan.

Seleccionadas así las cabeceras cantonales y parroquiales objetivos del plan, se proyectó su atención en términos de progresión geométrica, con un 3,3% de incremento anual para cada cabecera. Trabajo impropio y que significó la dedicación exclusiva de dos estadísticos por el espacio de un mes.

Norma de definición de servicios y recursos médicos existentes en el área: Hasta el momento en que se inició la formulación de este plan, se conocía la existencia de diferentes servicios de salud administrados por diferentes instituciones con distintas formas de programación y financiamiento. Era pues necesario definir a los servicios ya instalados dentro de situaciones de homogenización que permitan un conocimiento global del problema.

Dentro de este aspecto se establecieron los siguientes criterios:

- a) Cabeceras cantonales con servicios completos de salud, aquellas que tenían servicios de atención médica preventiva y curativa, aunque estén o no coordinados;
- b) Cabeceras cantonales con servicios de hospitalización;
- c) Cabeceras cantonales con servicios de atención médica ambulatoria (dispensarios) o sin servicios;
- d) Cabeceras parroquiales con servicios de atención médica ambulatoria (dispensarios);
- e) Cabeceras parroquiales con servicios de atención médica simplificada (puestos de salud) o sin servicios.

De acuerdo con estos criterios se encontró los siguientes resultados:

- a) Sólo un 4,3% de cabeceras cantonales tenían servicios completos de salud;
- b) El 24,1% de cabeceras cantonales presentaban sólo servicios de hospitalización.
- c) El 71% mantenían servicios ambulatorios o no tenían ningún servicio.
- d) El 11,7% de cabeceras parroquiales estaban dotadas de puestos mínimos atendidos por auxiliar de enfermería sin ningún programa ni supervisión.
- e) El 2,5% de cabeceras parroquiales tenían servicios ambulatorios.
- f) El 85,8% de cabeceras parroquiales, con una población de 2'575.745 habitantes, no disponía de ningún servicio, salvo la presencia esporádica de algunos trabajadores dependientes de campañas de comando central.

Norma de caracterización de los instrumentos por atributos: Esta norma tiene como objeto encontrar alguna forma de caracterización de los recursos instalados que permitan cálculos posteriores de OFERTA de los servicios y consecuentemente calcular la capacidad de la OFERTA frente a una DEMANDA REAL o potencial de servicios, previamente ajustada según metas de normalización.

Desde este punto de vista se encontró que los recursos instalados, presentaban los siguientes índices:

a) En las cabeceras cantonales con servicios completos de salud había:

- Exceso moderado de camas, frente al promedio nacional.

- Las camas presentaban bajos rendimientos de ocupación: no más del 50% frente a la capacidad instalada.

- Escasez de personal por cama: 0.49.

- Exceso de camas por médico: 31.

- Déficit de recursos económicos: apenas un 30% del costo cama-año de otros hospitales nacionales considerados como base de comparación.

---Costo por cápita de atención: S/ 24.07.

Apenas 2.31 médicos por 10 mil habitantes y 0.58 dentistas.

b) En las cabeceras con hospitalización los datos anteriores fueron similares en escasez, aunque más deficitarios.

c) En las cabeceras con servicios médicos ambulatorios se encontró apenas una razón de 1.01 médicos por 10 mil habitantes y 0.17 dentistas; con un costo por cápita de atención de sólo S/ 13.40.

En las cabeceras parroquiales había sólo 1.02 médicos por 10 mil habitantes de la población cubierta; se carecía de dentistas y el costo per cápita llegaba a S/ 22.02 para esa misma población, mas no cuantificada para toda el área rural parroquial.

La definición de los atributos, para los nuevos recursos, se estableció de la manera siguiente:

---Rendimiento de la hora médica, hora odontológica, hora vacunadora, según organización por tipos de atención: consulta general, a gestantes, etc. y tipos de vacunación (para la hora-vacuadora).

---Rendimiento de la hora-inspector, por acciones específicas.

---Rendimiento del día-cama de hospitalización general y de internación obstétrica.

Dentro del análisis de la situación de salud, se puso también énfasis en conocer cuál era la situación de algunos factores condicionantes, además de los descritos en la llamada política de salud.

Se conoció pues que apenas un 3% de la población rural tenían abastecimiento de agua segura y/o potable y no más de 2% de esa población tenía disposición sanitaria en cuanto a las excretas.

Si a esto se añade problemas de vivienda, de educación, etc., se conformaba una situación de salud que podría describirse de la manera siguiente:

a) Existe alta mortalidad general, infantil y materna.

b) La mortalidad general está formada en su mayoría por enfermedades evitables.

c) Con excepción de dos provincias (Pichincha y Guayas) los partos ocurren con muy bajos índices de atención profesional.

d) Las camas de hospital se encuentran concentradas en cabeceras provinciales en un 90%. El 10%

restante que está en cabeceras cantonales son de baja calidad y escaso rendimiento.

- e) En la zona rural hay carencia total de servicios de salud y de profesionales de la medicina; lo cual explica, por otro lado, el auge del empirismo.
- f) En el área rural hay carencia total de abastecimiento de agua y alcantarillado.

Un intento de pronóstico de esta situación de salud, es decir lo que ocurriría en el futuro si se mantuviera la tendencia actual, nos demostró que si bien la mortalidad general tenía una tendencia anual de reducción en un 2% no obstante en esta disminución contaba más el aporte de las enfermedades no reducibles (cardiovasculares y crónicas) que el de las enfermedades reducibles, las cuales acusaban más bien un incremento de 0.9% anual. Y esto que es una paradoja, resulta obvio si se conoce que en el país se había puesto más énfasis en los programas de reparación que en los de prevención.

Se destaca con claridad que el ritmo de construcción de abastecimientos de agua y de disposición sanitaria de excretas es tan lento que si se mantiene en la misma proporción, serían necesarios 300 años para satisfacer la demanda actual.

Con todo lo cual se define que existe un pésimo estado de salud configurado por un bajo nivel de salud y deficiente estructura de salud y se intenta alguna explicación, a la luz de una hipótesis establecida en los siguientes

términos: "El nivel y estructura de salud se encuentran condicionados por la calidad y cantidad de los factores condicionantes, entre los cuales juegan un rol importante los elementos dependientes de la política de salud (camas hospitalarias, recursos médicos y paramédicos, etc.); y, si éstos se encuentran ausentes o escasos como resultado de la falta de desarrollo en que se hallan nuestros países, es lógico suponer que ese nivel y estructura de salud en la zona rural, sean deficitarios. Pero, el problema no queda sólo en esto, sino que ese nivel y estructura deficitarios influyen a su vez aumentando el estado de subdesarrollo, con lo cual se completa el círculo vicioso:

Subdesarrollo -- factores condicionantes deficitarios -- bajo nivel de salud -- subdesarrollo.

Fronte a esta situación, que la decisión política la calificó de modificable y de impostergable solución, traduciendo en hechos concretos cuando aprobó el financiamiento del Plan, éste propone cumplir los siguientes propósitos y objetivos:

a) Propósitos:

- 1.—Extender la acción del gobierno en salud, a los pobladores de la zona rural; y,
- 2.—Conseguir que los servicios rurales instalados promuevan el desarrollo en sus respectivas comunidades.

b) Objetivos:

- 1.—Dotar de servicios completos de salud a las 83 cabeceras can-

tonales, mediante:

- Instalación de 24 Centros de Salud en las cabeceras cantonales que ya tienen hospitalización;
- Creación de Centros de Salud con internación obstétrica y de referencia en 59 cabeceras cantonales;
- Incrementar en un 50% los recursos económicos de las cuatro cabeceras cantonales que ya tienen servicios completos de salud.

2.—Crear una infraestructura de salud en todas las cabeceras parroquiales en la siguiente forma:

- Dotación de subcentros de salud implementados para producir acciones de salud integral de tipo ambulatorio, a 300 cabeceras parroquiales (1969-1972).
- Dotación de puestos mínimos de salud implementados para producir acciones de atención médica simplificada al resto de parroquias (1973-1980).

La consecución de estos objetivos, implicará el cumplimiento de algunas metas en el orden de construcción, implementación física y de personal, adiestramiento concomitante de personal, etc., para cada año del plan, todo lo cual se halla concretamente cuantificando, guardando relación, por supuesto, con la capacidad de producción de profesionales médicos, dentistas, en-

fermeras y obstétrices, por parte de las respectivas facultades universitarias.

Se ha hecho una apertura de programas que permita diferenciar fácilmente las acciones que deban producirse en los diferentes niveles, de acuerdo a la composición de personal de que dispongan los servicios y a sus recursos económicos y se han cuantificado las acciones que deberán producirse, de suerte que faciliten la evaluación de la marcha de los programas.

Se ha puesto especial énfasis en determinar la forma de conseguir que los servicios a instalarse promuevan y dinamicen el desarrollo de sus comunidades sin descuidar, por supuesto, las actividades médicas que de ellos se espera.

PRESUPUESTO.—Un plan de esta naturaleza, tenía que involucrar un cálculo presupuestario en los rubros de inversiones y operación (personal y consumos). Se estableció que, además de lo que ya estaba invirtiendo el país (28 millones de sucres) era necesario un gasto adicional que se cuantificó en el orden de 50 millones en promedio para cada uno de los 4 años. Con estas cantidades era posible pasar de un costo per cápita actual de \$/ 40.00 para la población cantonal atendida, a un costo per cápita de \$/ 93.63 para la población que se atendería en 1972. Igualmente, en el caso de la población parroquial se llegaría a un costo per cápita de \$/ 27.8 contando toda la población que se estima va a ser beneficiada directamente (1'500.000 habitantes).

No significa, pues, en ningún caso

una situación de derroche, pues el costo estimado es, con mucho, muy inferior al de los programas de otros países, a pesar de que se pretende establecer servicios en los que la calidad y la eficiencia sean las primeras consideraciones a tenerse en cuenta.

Para citar un ejemplo de esta aseveración, se ha estudiado y planificado la construcción de servicios dinámicos en los que se aplica el sistema modular que los permitirá crecer y desarrollarse sin pérdida de funcionalismo, con posibilidad de equipamiento para dar atención médica moderna y que incluye, lógicamente, viviendas decentes para el personal médico.

FINANCIAMIENTO.—Este punto es de capital importancia, pues de su plena consecución se desprenderá una fácil ejecución. Cabe destacar que no es atributo del sector salud, por la propia y peculiar situación de sus componentes, el conseguir el financiamiento a sus programas. Así lo han entendido quienes manejan la Hacienda Pública a través del Congreso o del Ministerio de Finanzas. En esta virtud el II. Congreso Nacional, aprobó en mayo de 1969 una ley por la cual se crea el Fondo Nacional de Medicina Rural, a partir de un impuesto a las propiedades urbanas.

Al margen de la clara y patriótica decisión parlamentaria que, en un esfuerzo por reivindicar a la zona rural, creó esta fuente de ingresos, sería interesante destacar que el producto que se va a obtener por este impuesto no va a dar las cantidades que se esperaban, por lo cual se estudian nuevas

fuentes de ingresos que permitan cumplir con la ejecución del Plan.

Por supuesto que en su financiación no se podía omitir el aporte internacional. Es así como se solicitó ayuda a la UNICEF, institución benéfica de las Naciones Unidas que no ha tardado en hacerse presente con el envío de equipos que llegan precisamente hoy y que servirán para el equipamiento de 100 Subcentros de salud que entrarán a funcionar a partir de septiembre del presente año; para el efecto se ha previsto ya la localización de los lugares y se están consiguiendo los locales de los subcentros y de viviendas de los médicos. Se iniciará en marzo el adiestramiento de auxiliares de enfermería y en junio el de auxiliares de saneamiento y, en fin, se contará y adiestrará al personal de médicos, recién egresados, cuyo patriótico y desinteresado concurso nos ha sido manifestado en múltiples oportunidades.

Sería del caso destacar que la motivación nacional es de tal naturaleza que ha habido ofrecimientos concretos de ayuda para construcción de servicios por parte de múltiples instituciones entre las cuales se destaca el II. Consejo Provincial del Guayas, el mismo que licitó e inició la construcción de 7 Centros de Salud Cantonales.

Esta es, pues, una síntesis del Plan Nacional de Medicina Rural en cuya ejecución se encuentra decididamente interesado el Gobierno Nacional y cuyos resultados favorables esperan anhelantes los compatriotas del área rural, cuna y fuente de la riqueza nacional.

HEMOFILIAS EN EL ECUADOR

DR. FRANK WEILBAUER F.

Facultad de Medicina, Univ. Central y Servicio de Hematología de la Cruz Roja, Quito

A pesar de conocerse la hemofilia desde hace muchos siglos, fue solamente en los últimos años que se llegó a aclarar la fisiopatología de este grupo de enfermedades con alguna precisión. Se acepta ahora bajo esta denominación a las deficiencias congénitas de los factores de la coagulación VIII, IX y XI, todas ellas causantes de alteraciones en la primera fase de la coagulación, es decir en la formación de la tromboplastina plasmática. En estudios de incidencia de trastornos hemorrágicos hereditarios, las hemofilias ocupan siempre el primer lugar por su frecuencia, mientras que las otras enfermedades congénitas causadas por una disminución de factores de la segunda fase (V, VII, X y II) o del fibrinógeno, resultan ser muy excepcionales, por lo cual los estudios globales de este tipo, vienen a ser, predominantemente, estudios de hemofilia.

El propósito del presente trabajo es presentar por primera vez una visión panorámica de los trastornos congénitos de la coagulación en el Ecuador. Indudablemente se trata de un estudio limitado, cuya casuística se acumuló en un tiempo no mayor de tres años,

y que sin embargo nos va a proporcionar una primera idea sobre la naturaleza, la frecuencia y la localización geográfica de estas enfermedades que en el mundo moderno constituyen una creciente preocupación de salud pública.

MATERIAL Y METODOS

Los resultados se basan en el estudio de 18 pacientes pertenecientes a 16 familias. Los trabajos de laboratorio fueron realizados en el Departamento de Hematología de la Cruz Roja en Quito. Generalmente se trató de enfermos que consultaron por manifestaciones hemorrágicas, pero en algunos casos se trató de individuos clínicamente sanos en los cuales se había detectado la presencia de un trastorno de coagulación en exámenes de rutina, o de personas con un parentesco cercano con enfermos anteriormente estudiados.

Los métodos de estudio rutinarios se basan en los descritos por Biggs y Macfarlane¹ y en parte en los descritos por Cartwright². Plaquetas fueron contadas por contraste de fases.

La mayor parte de las pruebas de coagulación se realizaron en un aparato semi-automático (Fibrometor). Para el diagnóstico diferencial de los trastornos de la primera fase se utilizó la prueba de la Generación de la Tromboplastina de Biggs y Douglas, ligeramente modificada para adaptarla al aparato semi-automático. En esta prueba generalmente se utilizó un sustituto de plaquetas (Cefaloplastina Activada). La prueba cuantitativa de factor V fue realizada utilizando plasma libre de este factor. En la mayor parte de los pacientes no se realizaron tiempos de coagulación, por la mala experiencia que se ha ido acumulando sobre esta

prueba. En general, preferimos el tiempo de tromboplastina parcial para la detección y exclusión inicial de alteraciones de la primera fase.

RESULTADOS.

En la tabla I se demuestran los datos de laboratorio fundamentales de los 18 pacientes investigados por nosotros. Se observa que 15 sufren de hemofilia A (deficiencia de VIII), lo cual corresponde al 83% de los pacientes; un caso corresponde a hemofilia B (deficiencia de IX); un caso de parahemofilia según Owren (deficiencia de V); y por último, tenemos un paciente

TABLA I
DISTRIBUCION GEOGRAFICA DE HEMOFILICOS
EN EL ECUADOR — 1962 - 1969

Nº	Nombre	T.C. min.	T.T.P. seg.	Protromb. %	Pla. mm ³	T.G.T.	Valor a 6"	Observ.
1	S.J.P.		148 act.		550.000	Def. de VII	27"	Indígena
2	M.A.		68 act.					
3	T.A.		120		N	"	21.2	
4	G.A.	35	330	100				
5	G.A.					"	22.3	Mutación?
6	L.R.		131	100	256.000	"	28.8	
7	P.R.		126	100	252.000	"	25.7	
8	S.V.	17	190	100	175.000	"	32.7	
9	E.A.		197	100	N	"	26.8	
10	J.C.	25		100	N	"		
11	S.T.	20	274	100	N	"	53	
12	U.C.	20	132	100	N	"	19.7	Indígena
13	E.T.	17	270	100	N	"	23.2	Mutación?
14	F.A.	> 20	104	50	N	Def. de V	24.3	
15	J.C.H.		155	80	304.000	Def. de VIII	16.7	
16	S.W.		45 act.	100	N	Def. de XI	9.7	
17	C.A.	12		100	N	Def. de IX		Consumo de prot. 2h. 16"
18	M.F.		150	100		Def. de VIII	24	

FIGURA 1

ÁRBOL GENEALÓGICO DE UNA FAMILIA DE HEMOFÍLICOS A EN IMBABURA

cuyo trastorno no pudo ser aclarado definitivamente (probable deficiencia de XI). En casi todos ellos, se pudo obtener una clara historia familiar, que en todos los casos de hemofilia clásica se cufia a las normas de transmisión genética bien conocidas, es decir que las manifestaciones son exclusivas del sexo masculino, mientras que tanto hombres enfermos como mujeres portadoras pueden transmitir la enfermedad. Para demostrarlo gráficamente presentamos el árbol genealógico del caso N° 15, Fig. 1, en el cual se indican los lugares de residencia de las respectivas familias así como los apellidos de éstas, esto último con el objeto de ilustrar el continuo cambio de apellido que ocurre en las familias de los afectados, por hacerse la transmisión, usualmente a través de las mujeres. Algunos de los hombres de esta familia fueron investigados superficialmente, pero no se realizó ninguna in-

vestigación cuantitativa de factor VIII en las mujeres para saber con certeza si eran o no portadoras de la alteración. Esto, sin embargo, en muchas ocasiones se puede deducir con exactitud, pues todas las hijas de hombres hemofílicos son portadoras y queda la duda solamente en el caso de hijas de madres portadoras.

A base de los datos obtenidos de las historias de los pacientes, hemos tratado de señalar la localización geográfica de enfermos y portadores conocidos, en el mapa que adjuntamos. La distribución es irregular, observándose cierta acumulación en Quito y en la mitad norte de la Sierra, probablemente por la localización de nuestro centro de estudios. Fig. 2.

La mayor parte de los enfermos son de raza mestiza y blanca, habiendo dos que subjetivamente los hemos enfi-cado de raza indígena, probablemente pura; ambos sufren de hemofilia A.

La edad fluctúa entre 2 y 55 años; predominan los adultos jóvenes. Como ya se ha mencionado, casi todos ellos consultaron inicialmente por manifestaciones de sangrado interno o externo, y después siguieron concurriendo a nuestro servicio cuando se presentó alguna complicación. El problema más frecuente, tal como se observa en todas las series de hemofílicos, fue el de las hemartrosis, casi todos nuestros pacientes han sufrido de ellas, usualmente en más de una ocasión. Las hemos tratado únicamente con inmovilización, por no disponer de suficiente cantidad de plasma fresco para utilizarlo cada vez que era necesario para las hemorragias articulares tan frecuentes. Se han observado varias hemorragias gingivales y post-extracción dental, hematurias, un episodio de obstrucción intestinal por probable hematoma, un caso de hemorragia del tubo digestivo y múltiples hematomas superficiales. En el caso N° 3 se realizó un injerto de piel en 1967, sin advertirse el problema congénito del enfermo. La operación fue seguida de gravísima hemorragia que requirió de la aplicación de muchas transfusiones de sangre y de plasma fresco. El caso N° 4 fue preparado con plasma para la realización de una hemonorrafia bilateral a la edad de cinco años. A pesar de tratarse de uno de los casos más graves de hemofilia A, pudo realizarse la intervención sin complicaciones de consideración. En tres pacientes (Nos. 4, 11 y 14) se realizaron extracciones dentales con corrección previa del defecto. Generalmente no hubo hemorragia en el momento de la extracción, pe-

ro en algunos casos ésta se presentó antes de terminarse la cicatrización de la herida.

En total, el manejo de nuestros pacientes durante un período de seis meses a tres años, según el caso, requirió 51 unidades de plasma fresco y 15 pintas de sangre. Ciertamente, hay que considerar que de haberse dispuesto de plasma en mayores cantidades, también el consumo hubiese sido mayor. Recientemente estamos experimentando la utilización de crioprecipitados como fuente de globulina anti-hemofílica. Uno de los pacientes falleció de hemorragia intestinal incontrolable (N° 17, deficiencia de (X). Eso sí, en cada una de las historias familiares de los enfermos se anotan uno o varios casos de muerte por hemorragia en pacientes afectados, casi siempre éstos residían lejos de los centros hospitalarios capaces de realizar transfusiones de plasma o sangre.

Merece una mención especial el caso F. A. N° 14, en el cual se llegó al diagnóstico de *deficiencia congénita de factor V o parahemofilia*. Se trata de un hombre de 32 años que había tenido diversos accidentes hemorrágicos desde su segunda infancia, habiendo sido particularmente hemáticas las hemorragias que se presentaron en dos ocasiones tras extracciones dentales y que duraron más de una semana. Nunca tuvo hemartrosis ni hematuria. De siete hermanos, provenientes de Loja, todos eran sanos excepto el paciente en referencia y una hermana que falleció por hemorragia después de una apendicectomía, a pesar de haber recibido

ocho pintas de sangre. Se riegan antecedentes de sangrado en los padres, pero la madre falleció a temprana edad por una causa aparentemente independiente (insuficiencia renal). Las tres hijas son normales tanto clínica como hematológicamente. Ellas, así como un hermano del paciente, fueron también investigadas por nosotros.

Los estudios básicos de F. A. demostraron fundamentalmente una concentración de protrombina que se encontraba entre un 40 y 50% de lo normal; un T. T. P. entre 98 y 145 segundos (normal bajo 100 segundos); un tiempo de coagulación entre 15 y 20 minutos, sin problema de plaquetas (número y refracción: normales). La generación de tromboplastina fue claramente anormal (a los 6 minutos: 8.5 segundos), corrigiéndose el defecto totalmente con la sustitución del plasma del paciente por plasma normal, ambos absorbidos (a los 6 minutos: 7.2 segundos). No fue posible corregir el defecto con suero normal. Las pruebas destinadas a aclarar la alteración de la segunda fase indicaron que solamente existía una deficiencia de factor V². La determinación cuantitativa de factor V² dio una concentración de 13% del normal. De esta forma consideramos demostrado el defecto de factor V, pero queda alguna duda sobre la posibilidad de su asociación con una disminución del factor VIII, cuya existencia ha sido reportada en algunas ocasiones⁴.

El paciente en referencia fue sometido electivamente a extracciones den-

tales tras la corrección de su defecto con la administración de unos 10 ml. de plasma congelado frescos por Kg. de peso corporal. Con esta medida la concentración de protrombina se elevó del 41 al 70%. Al día siguiente se repitió la dosis, sin que se presente ninguna hemorragia hasta el sexto día post-extracción, en que comenzó a sangrar intensamente. Dos unidades más de plasma resolvieron definitivamente el problema. Próximamente se van a realizar estudios sobre la concentración de factor VIII de este paciente.

DISCUSION.

La casuística que se ha presentado nos da por primera vez una idea aproximada sobre la incidencia relativa de los trastornos hemorrágicos hereditarios en el Ecuador. El 88% de hemofilias de tipo A que nuestro pequeño número de casos arroja, es más o menos similar a lo que se reporta de países europeos y de los EE. UU., en donde la relación entre deficiencias de factor VIII y de factor IX varía de 4:1 a 9:1¹. De 187 hemorrágicos congénitos estudiados en la Gran Bretaña, 138 fueron casos de deficiencia de factor VIII; 20 de deficiencia de factor IX; 3 de deficiencia de factor XI y los restantes correspondían a la enfermedad de von Willebrand o a defectos que no se llegaron a aclarar. Un trabajo reciente de Francia da un 94.1% de hemofilias A y B sobre un total de 357 casos⁵. No conocemos mucho acerca de la frecuencia de estas enfermedades en la raza indígena, pero parece que es menor en

las razas mongólicas: en un indio norteamericano se describió una hemofilia A. En nuestra serie hay dos individuos de raza indígena aparentemente pura. Se ha dicho, asimismo, que la hemofilia es rara en personas de raza negra⁴, pero un trabajo reciente de Kenia reporta 5 casos de deficiencia de factor IX y 5 casos de deficiencia factor VIII⁵.

La transmisión genética de la enfermedad es bien conocida, en lo que se refiere a las hemofilias A y B, y no vamos a entrar a discutirla, aunque se han querido modificar últimamente las teorías comúnmente aceptadas sobre el control genético de la producción de factor VIII, postulando que deba existir un locus autosómico fuera de la localización aceptada en el cromosoma X. Habría una interacción no bien determinada aún entre los dos sitios de control, pero ambos serían indispensables para la formación de factor VIII⁷.

Dos de nuestros pacientes con hemofilia A no poseen historia familiar y probablemente constituyen mutaciones. Estas ocurren en el 25 o 30% de las estadísticas reportadas⁷, en nuestros casos sería el 13%. Es interesante anotar que estas mutaciones ocurren primordialmente en las células germinales masculinas y se cree que su incidencia está en relación con la edad del hombre⁸.

En la referenda al manejo de los pacientes hemofílicos, hasta la presente hemos utilizado solamente plasma fresco congelado a menos de 30° bajo cero, obtenido por centrifugación en frío, como única terapéutica substitutiva.

Solamente en un caso se utilizó un concentrado de obtención comercial, pero actualmente estamos experimentando con la obtención y conservación de crioprecipitados según Pool, cuya utilidad ya se considera demostrada^{9, 10, 11}. La dosis de plasma generalmente empleada es de 10 a 20 ml. por kg. de peso corporal. Aun no hemos podido disponer de cantidades lo suficientemente grandes de plasma fresco, como para utilizarlo libremente para el tratamiento de las hemartrosis, que son la complicación observada con más frecuencia. No hay duda que los trastornos funcionales de las articulaciones pueden ser evitados en un 50% de los casos si se emplea plasma u otra terapéutica substitutiva con suficiente rapidez e intensidad¹².

Hemos tenido una impresión favorable del uso de antifibrinolíticos para los sangrados pequeños o, en general, para las exacerbaciones de las manifestaciones hemorrágicas. Usamos para ello el ácido epsilon-amino-caproico generalmente por vía oral, a veces asociado a dosis moderadas de corticoides. La justificación de este procedimiento se encuentra en la suposición de que las hemorragias espontáneas, por lo menos en parte, son provocadas por una activación del sistema fibrinolítico, aunque no existe un criterio uniforme al respecto^{13, 14}.

En nuestra pequeña experiencia no hemos visto accidentes hemorrágicos en niños hemofílicos de menos de dos años de edad, confirmando la observación de Baehner¹⁵, sin que podamos dar una explicación plausible para este

fenómeno. Está demostrado que el niño no recibe globulina antihemofílica de su madre, pues ésta no puede atravesar la barrera placentaria¹⁵.

Desde la finalización del trabajo, tuvimos la oportunidad de estudiar a otro paciente con hemofilia "B" (deficiencia de IX), de raza mestiza, proveniente de las cercanías de Pujilí y nacido en Ambato. Dos hermanos del paciente fallecieron por hemorragia. Aparentemente varios hijos de sus hermanas tienen igual enfermedad. Se obtuvo un T. T. P. de 6½ minutos con un tiempo de coagulación de más de 30 minutos. En el T. G. T. el defecto pudo ser corregido solamente por suero normal.

BIBLIOGRAFIA

- 1) BIGGS, R. y MACFARLANE, R. G.: Human Blood Coagulation and its Disorders. Tercera Edición. Blackwell, Oxford, 1965.
- 2) CARTWRIGHT, G.: Laboratory Hematology. Sexta Edición. Grune and Stratton Inc. New York, 1969.
- 3) GOBBI, F. y Col.: Congenital Combined Deficiency of Factor VIII and Factor V. Thromb. Diathes. Haemorrh. 17: 1-2, 1967.
- 4) WINTROBE, M. M.: Hematología Clínica. Tercera Edición, de la Sexta Edición Norteamericana. Buenos Aires, 1969.
- 5) ALAGILLE, D. y Col.: The Relative Frequency of the Constitutional Hemorrhagic Syndromes. Bull. Inst. Nat. Saute Rech. Med. 22: 1, 1967.
- 6) FORBES, C. D. y Col.: Citrinas Disease and Hemophilia in Kenya. Trans. Roy. Soc. Trop. Med. Hyg. 60: 6, 1966.
- 7) Combined Clinical Staff Conference at the National Institute of Health: The Physiologic Basis of Therapy of Classic Hemophilia and Related Disorders. Ann. Int. Med. 67: 4, 1967.
- 8) LANDWECK, G. y LENZ, W.: Die Entstehung der Hämophilie A durch Mutationen in Mammehen Keimzellen. Der Einfluss des Lebensalters. Dtsch. Med. Wschr. 91: 51, 1966.
- 9) PRENTICE, C. R. y Col.: Treatment of Hemophilia with Human Anti-Hemophilic Factor prepared by the Cryoprecipitate Process. Lancet. I: 7488, 1967.
- 10) SIMSON, L. H. y Col.: Clinical Evaluation of Cryoprecipitated Factor VIII. J. Amer. Med. Ass. 198: 8, 1967.
- 11) RETHORE LAURSEN, N. P. y Col.: Production of Cryoprecipitated Anti-haemophilic Globulin (Factor VIII). Dan. Med. Bull. 14: 3, 1967.
- 12) ALI, A. M. y Col.: Joint Haemorrhage in Haemophilia: Is Full Advantage Taken of Plasma Therapy? Brit. Med. J. 3: 5569, 1967.
- 13) KATSUMI, O.: Hemostatic Studies in Hemophilia. Nagoya J. Med. Sci. 28: 3-4, 1966.
- 14) BROODY, J. E. y Col.: Fibrinolysin Studies in Hemophilia. Arch. Int. Med. 118: 3, 1966.
- 15) BAEHNER, R. J. y STRAUSS, H. S.: Hemophilia in the First Year of Life. New Engl. J. Med. 275: 10, 1966.