

Hemofilia y valor en salud.

Por:

Mauricio Jaramillo Restrepo.

Medico Internista.

Hematólogo.

Docente de Catedra postgrado de Hematología.

Universidad de Antioquia.



Parte uno: Que es hemofilia?

Entrando en contexto.

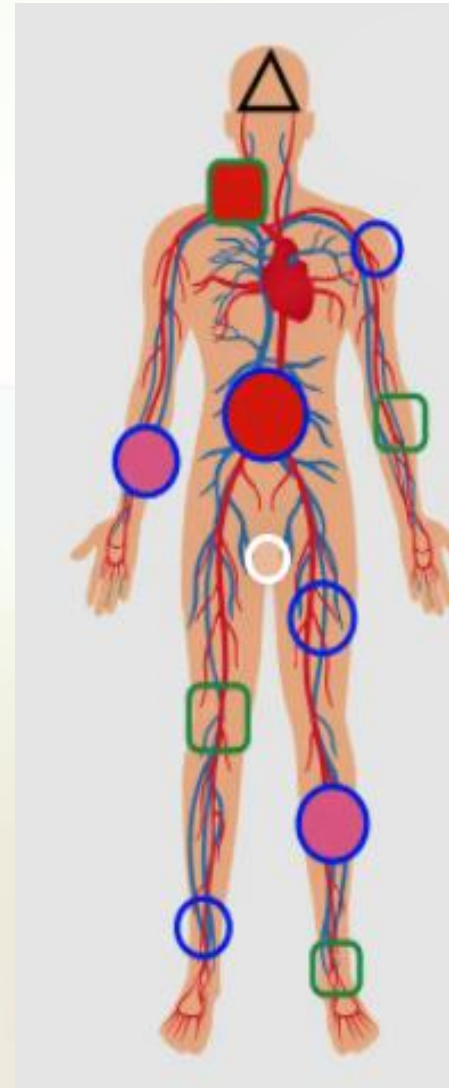
Definición.

- Enfermedades hereditarias, crónicas, incurables no contagiosas y en nuestro medio degenerativas caracterizadas por la tendencia a presentar hemorragias en cualquier sitio del cuerpo, debida a la carencia parcial o total de los factores VIII o IX de la coagulación.
- Es una enfermedad huérfana y de alto costo.
- “Sangre delgadita”.

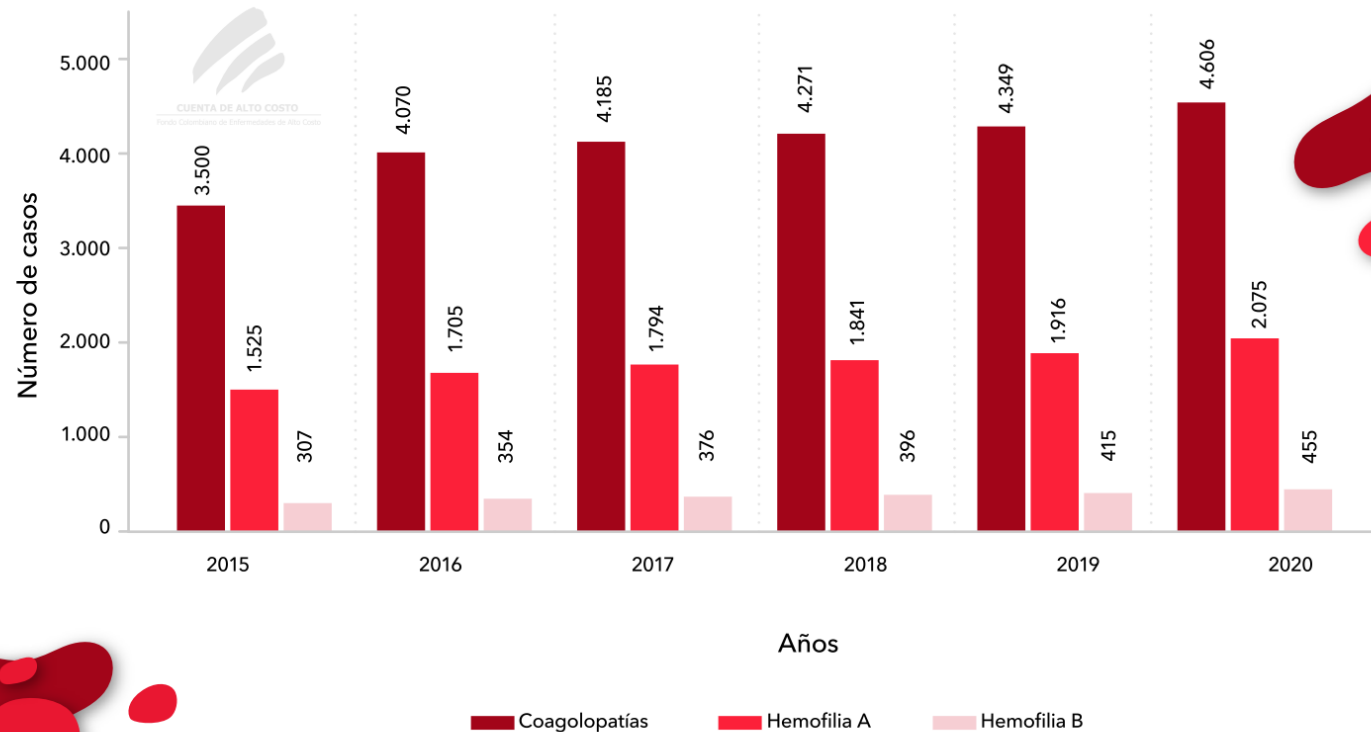


Definición.

- Es una enfermedad que compromete el sistema de coagulación causando hemorragias con múltiples manifestaciones y secuelas:
 - Neurológicas: Muchas de ellas irreversibles y potencialmente letales.
 - Articulares: Progresivas e irreversibles.
 - Musculares: Progresivas e irreversibles.
 - Renales: Progresivas.
 - Oticas, nasales, orales, digestivas y ginecológicas tratadas adecuadamente son controlables.



Cifras en Colombia.



*Fuente: elaboración propia con los datos analizados y auditados del registro de hemofilia y otras coagulopatías de la CAC.

Costos...



Seguimos
cumpliendo
esfuerzos

Costo anual estimado por EAC

Enfermedad	Costo Anual estimado	% UPC para Salud
ERC (estadios 1 a 5)	\$5,231,799,961,824	18.62%
HTA y/o DM	\$8,235,701,933,856	29.31%
VIH	\$471,534,553,980	1.68%
Cáncer	\$6,127,693,654,068	21.81%
Hemofilia	\$213,445,131,804	0.76%
Artritis	\$229,038,002,448	0.82%
Total	\$20,509,213,237,980	73.00%

*Sin incluir complicaciones

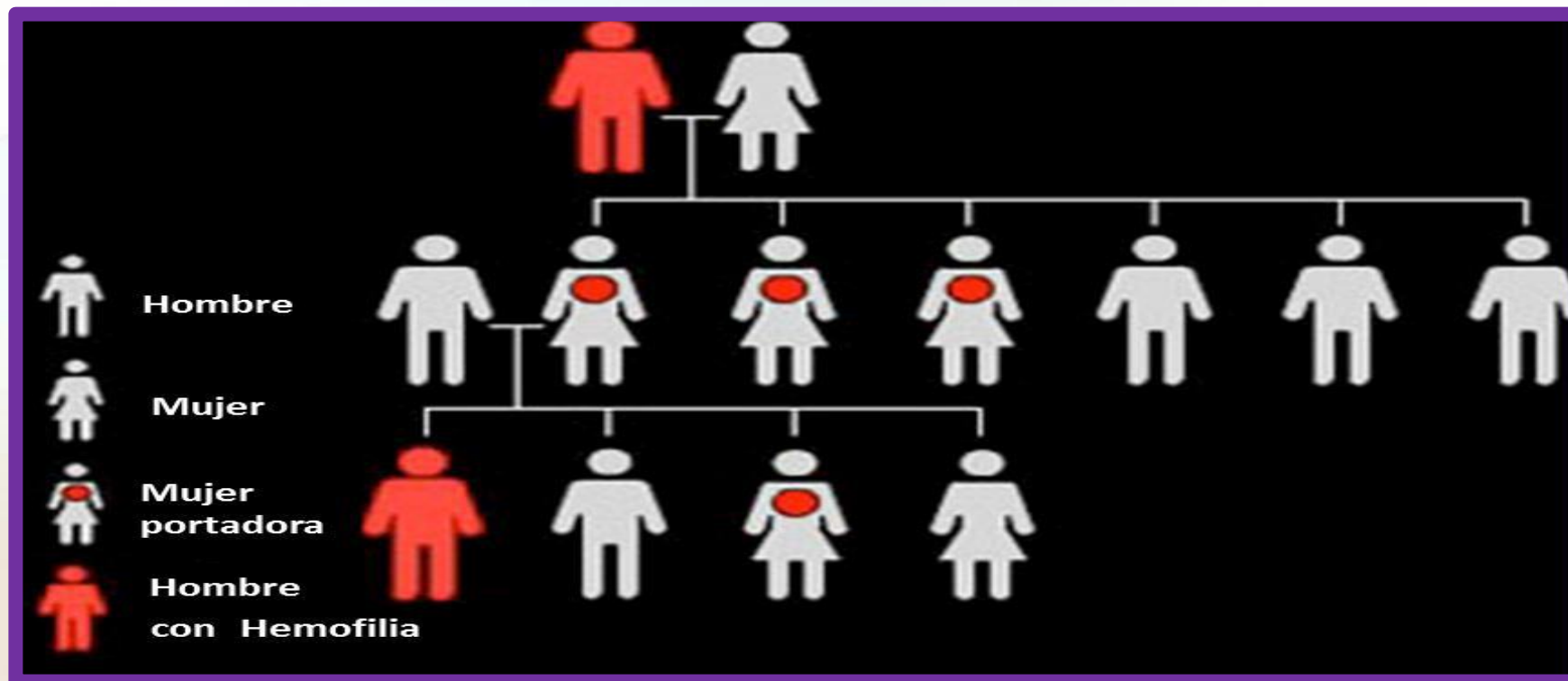
Fuente: Elaboración Cuenta de Alto Costo 2017

Lizbeth Acuña M



Organización para la Excelencia de la Salud

Como se hereda.



Por cada hemofílico hay 5 portadoras. Siete de cada 10 portadoras tienen un padre hemofílico.

SER PORTADORA NO ES UNA CONDICION QUE SE ELIGE.

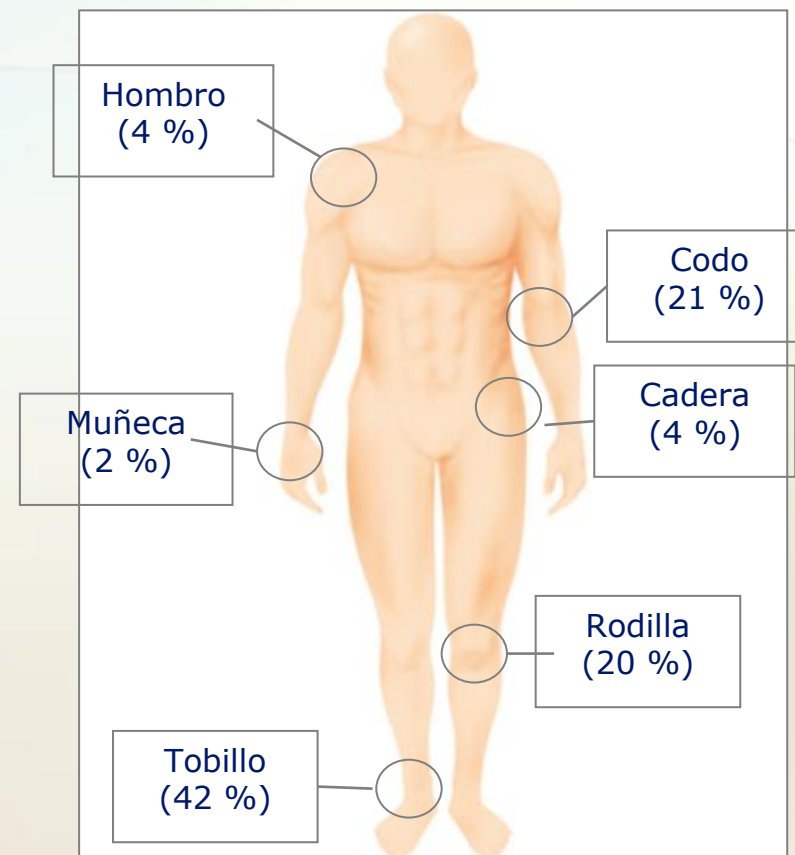
Como se manifiesta.

- Al nacimiento debuta con hemorragia intracraneana en el parto o posterior al mismo, cefalohematoma, onfalorragia, después de la circuncisión.
- Hematomas en sitios de venopunción.
- Equimosis espontaneas o con mínima lesión.
- Hematomas desproporcionados con mínimo trauma.
- Hemorragia oral postraumática.
- Hematomas glúteos.
- Hemorragia o hematoma post vacunal.
- Hemorragias articulares y musculares.

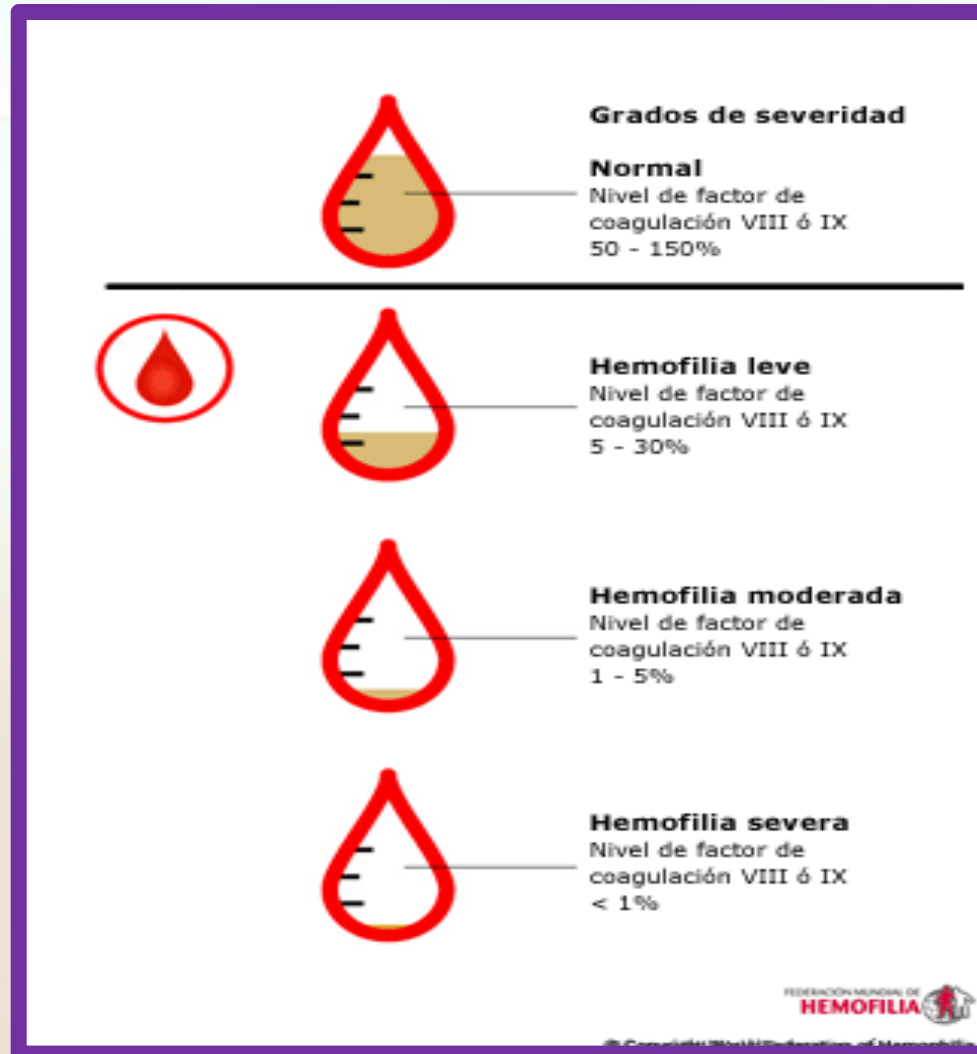


Hemartrosis.

- Hemartrosis: Presencia anormal de sangre dentro de la cavidad articular.
- Las hemorragias conducen a la destrucción progresiva e irreversible del contenido articular.
- Dolor crónico.
- Discapacidad física.



Las manifestaciones dependen de la severidad.



Hemorragia post quirúrgica y post traumática.

En personas hemofílicas
moderadas o leves
que desconocían su condición.



Confirmación diagnóstica.

Cuantificación en sangre:

- Factor VIII.
- Factor IX.



Tratamiento.

➤ Se realiza con:

- ✓ Concentrados de factor
- ✓ Medicamentos que no son factor.

➤ TIPOS:

- ✓ Episódico.
- ✓ Profilaxis.



Episódico.

- Es el que se hace en los pacientes con trastornos hemorrágicos que no están en profilaxis.
- Indicaciones: Procedimientos invasivos, cirugía y urgencia.
- Algunos hemofílicos moderados y severos con fenotipo hemorrágico leve, de común acuerdo, se puede indicar tratamiento episódico.
- Pacientes severos y moderados con fenotipo hemorrágico grave siempre estará indicada la profilaxis.



Profilaxis.

- Conjunto de acciones realizadas y/o dirigidas por el equipo de atención multidisciplinario que buscan disminuir el riesgo individual de hemorragia o minimizar el impacto de la misma cuando esta se presente.
- Es el cuidado estándar, personalizada, hoy tenemos herramientas para hacerlo mejor.
- No solo es aplicar factor, es obtener el mayor rendimiento posible de cada dosis para consolidar un proyecto de vida.
- El 14% de los pacientes presentan sangrados subclínicos solo detectados por ecografía.
- El 10% de los niños en profilaxis desarrollan artropatía.



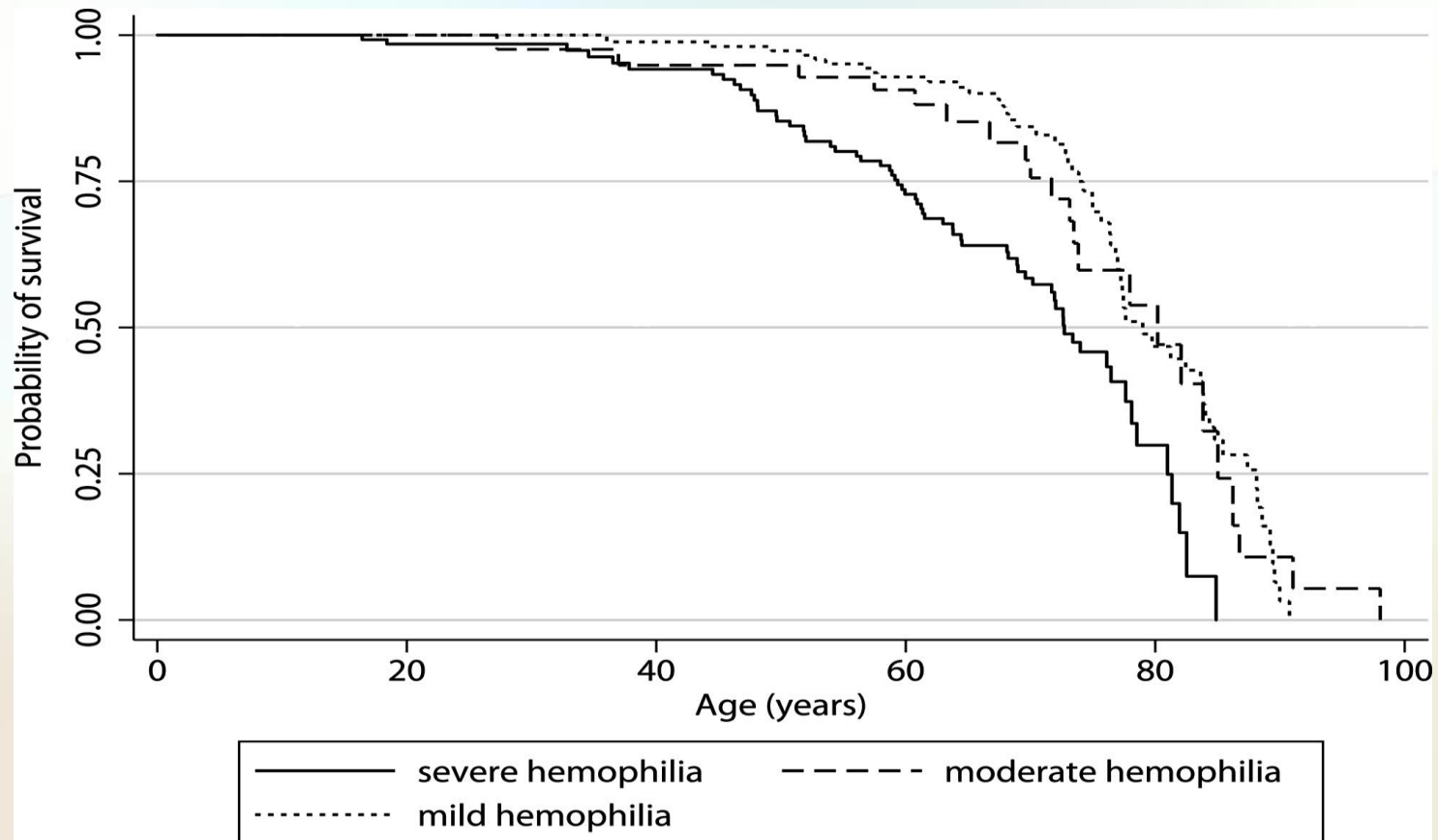
Hoy los objetivos son:



Aumentar la expectativa de vida.

Preservar la salud articular.

Expectativa de vida.



Journal of Thrombosis and Haemostasis, Volume: 19, Issue: 3, Pages: 645-653, First published: 20 November 2020, DOI: (10.1111/jth.15182)

GRACIAS.

jaramillohematologia@gmail.com

Hemofilia y valor en salud.

Por:

Mauricio Jaramillo Restrepo.

Medico Internista.

Hematólogo.

Docente de Catedra postgrado de Hematología.

Universidad de Antioquia.



Organización para la Excelencia de la Salud

Parte dos: Que ha sucedido?

Contando una historia.



Antecedentes y hechos.



CUIDADO CORRECTO



LEY 100

LEY 1392
ENFERMEDADES HUERFANAS

1963
...

1974
...

"80s"
...

1993
...

2010
...

2020
...

2021
...

Primer Centro de Atención integral en Hemofilia en Colombia



1985



1986



Concentrados de Factor

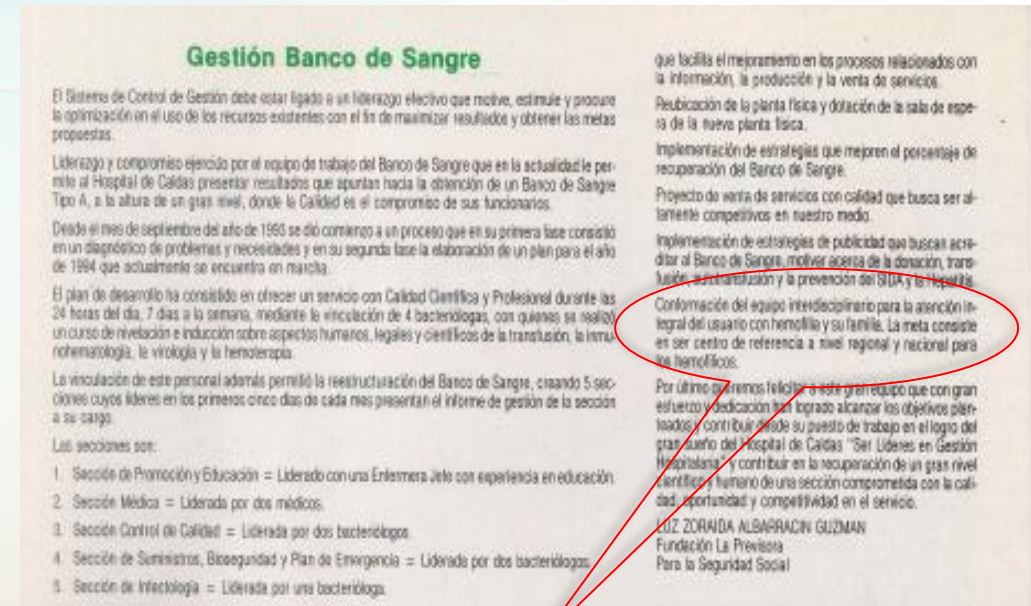


- Todos los pacientes severos menores de 20 años, con indicación, tienen profilaxis farmacológica.
- Mejora acceso a pruebas de laboratorio.
- Se modelan pacientes con la farmacocinética.
- Se han creado múltiples equipos de atención multidisciplinaria.
- Mayor visibilidad: REGISTRO EN TIEMPO REAL de la CUENTA DE ALTO COSTO (Uno de los mejores del mundo).
- Se tienen en cuenta las otras coagulopatías heredadas

- **HABILITACION**
- **CALIDAD**
- **EXCELENCIA**



1994 – 1995 en Manizales.



“Conformación del equipo interdisciplinario para la atención integral del usuario con hemofilia y su familia. La meta consiste en ser centro de referencia a nivel regional y nacional para los hemofílicos”.

HITOS.

En hemofilia: Secuencia de eventos en su mayoría desafortunados que le impiden a los pacientes alcanzar o consolidar un proyecto de vida.

Lo que ya, no podemos cambiar.

Primer hito: La noticia.



“Su hijo tiene hemofilia y con esa enfermedad no dura mas de 10 años”.

- Condena a muerte, precoz.
- Desde ese momento se perfilan dos tipos de pacientes: Las víctimas y los sobrevivientes.
- Destruye familias.
- Paciente que lo han velado siete veces y otro le han aplicado los santos oleos 6 veces.

Se los siguen diciendo.....

Segundo hito: La culpa.

“Esa enfermedad: La portan las mujeres y la padecen los hombres; siete de cada 10 portadoras tienen un padre hemofílico”.

- La culpa se compensa con la sobreprotección. En muchos casos no hay padre.
- La culpa dificulta la educación con límites, y la imposición de normas.
- Dificulta el empoderamiento del paciente, la madre lo soluciona todo por él. Son incapaces de gestionar su salud y obviamente su proyecto de vida.
- El miedo inunda la vida: “Para que te levantas tan temprano vas a sangrar,” “no te muevas que de pronto sangras”, “para qué vas al colegio”, “quédate quieto... no juegues...”
- La mitomanía... en función de la ganancia secundaria para contrarrestar la culpa.

“Hijo: Tienes una enfermedad de reyes”





Tercer hito: No se intervienen los cuidadores.

“Nos decían que salíamos costosos, que para qué tenían mas hijos, pero ¿Qué culpa?”.

- Son vistos como colaboradores y no como pacientes en primera persona (portadoras)
- Estructuras psicológicas y/o psiquiátricas no evaluadas que pueden manifestarse en estilos de crianza inadecuados y demandas exageradas al sistema.
- Estrés y burnout de la cuidadora crónica.
- El sistema no cubre terapia individual, familiar o de pareja, son costos difíciles de asumir de manera particular.

Minimizar a la cuidadora: “La mamá de...” Pérdida de su propio ser.

Cuarto hito: La ausencia del padre.

“Esa enfermedad: Es culpa de ella, en mi familia no hay de eso”.

- Algunos abandonan a su familia, otros se quedan pero se mantienen indiferentes, apáticos: El problema es de ella.
- Se cansan de convivir con un niño enfermo y una madre “culpable”.
- El ejemplo y la crianza queda en manos de la madre que “hace lo que puede, con lo que hay”.

Al día de hoy es igual.

Quinto hito: El papel de la familia.

La intervención es cruel y descarnada en contra de la madre.

- *“Mija usted sabe que en la familia hay hemofilia para que se puso a tener ese niño; mire como le salió”.*
- Es peor en las familias en donde hubo fallecimientos por hemorragia, están estigmatizadas.
- No hay solidaridad de la familia y aumentan la culpa.
- Queda una mujer con uno o mas hemofílicos, sola.
- Marginación y pobreza.

Se los siguen diciendo...

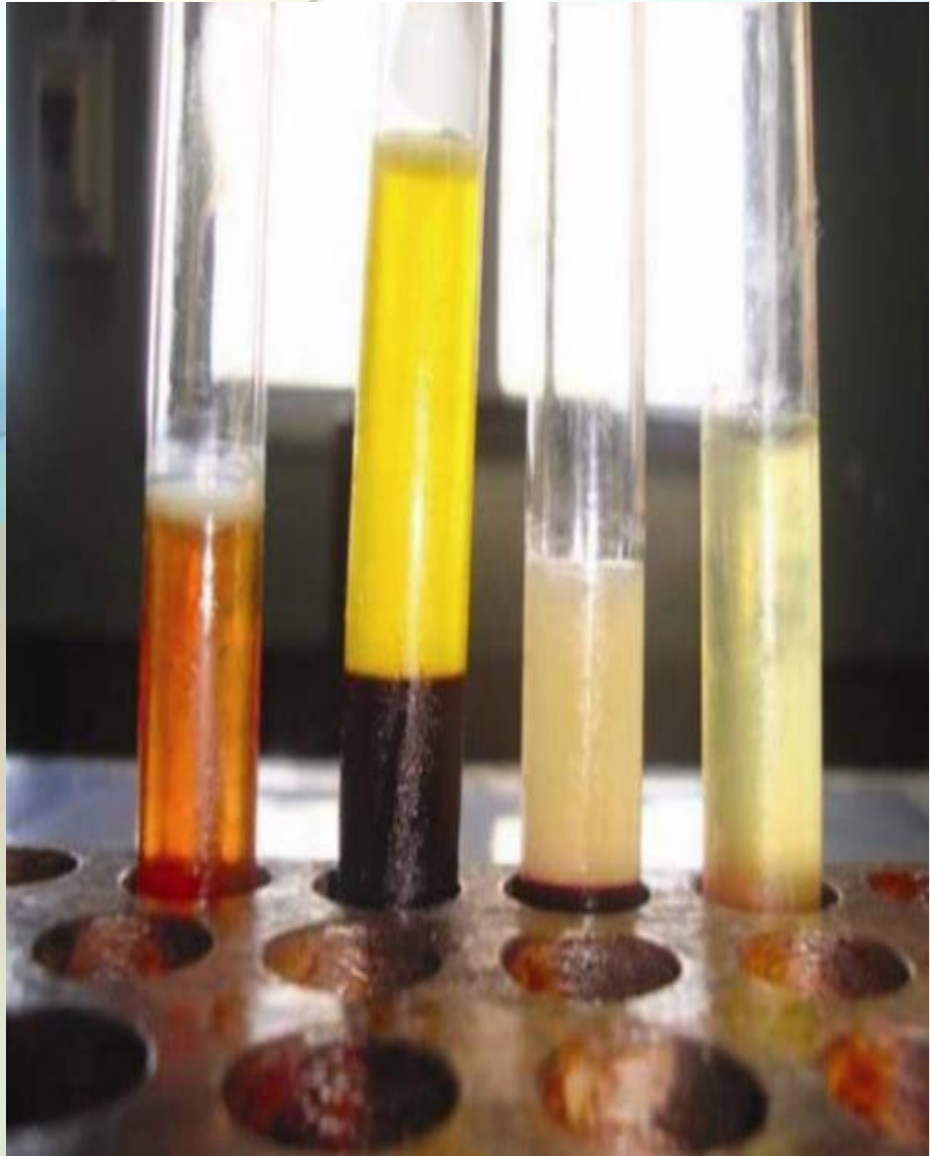
Sexto hito: La primera hemorragia.

“Irrumpe el factor como el gran redentor”.

- Consultan en una institución en donde no hay factor, no hay hematólogo y nadie sabe de hemofilia.
- El sangrado por la nariz, la erupción de los dientes, las equimosis, los traumas, los hematomas, las hemartrosis se convierten en una tragedia.
- Remiten al paciente en compañía de su señora madre... llega a una institución con todos los recursos.
- Allí lo ve un hematólogo le prescribe el factor.
- La aplicación de factor casi que imposible por los pobres accesos venosos
- El paciente mejora le dan de alta y todo queda igual.
- ¿Y si aparece el inhibidor?.

¿Quien le da apoyo a esta madre? ¿Quien la escucha?

Séptimo hito: Diagnóstico de laboratorio incorrecto.



- Mal diagnóstico.

- Tratamiento inapropiado.

Octavo hito: Barreras de acceso.

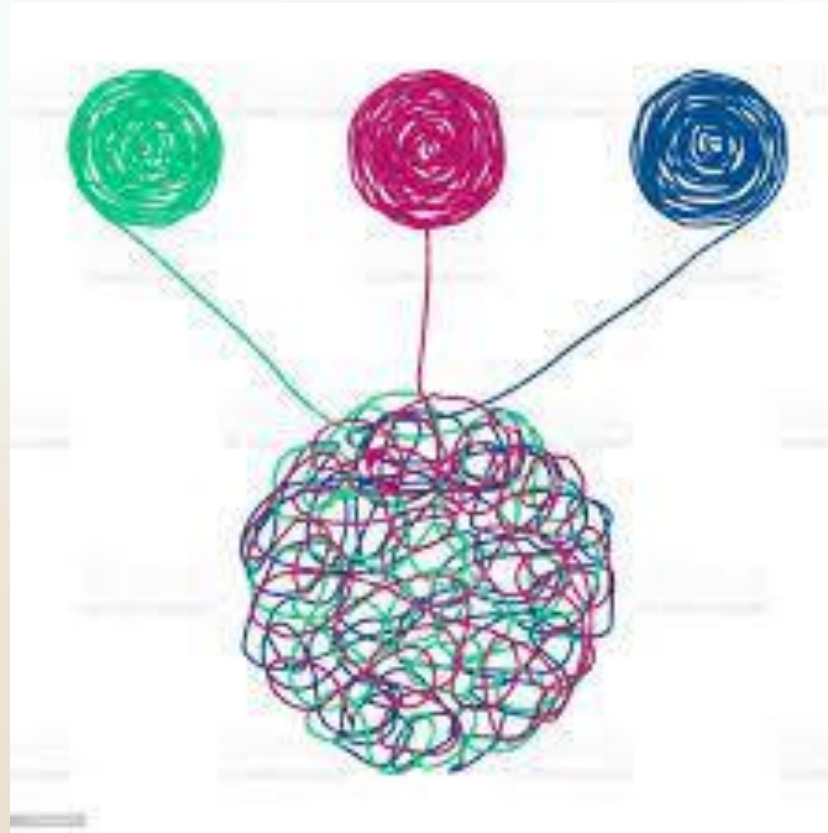


- La atención de los pacientes se ve afectada por barreras originadas en el *desconocimiento generalizado del personal de salud tanto asistencial como administrativo sobre la enfermedad.*
- *Generando trámites, autorizaciones y demás obstáculos en los procesos de auditoría, poniendo en riesgo a los pacientes, afectando la eficiencia de los prestadores y aseguradores debido a reprocesos, en su mayoría sin sentido, que aumentan los costos de atención y riesgos de complicaciones.*
- Toda esa ineficiencia se paga con concentrados de factor.

En algún momento se perdió el norte.

Factor.

Hemorragia.



Inhibidor.

Factor

Los pacientes con sus estilos de vida aumentan el riesgo de hemorragia.

- *“Use casco para montar en bicicleta”.*
- *“Lávese los dientes tres veces al día y use seda dental”.*
- *“Haga ejercicio”.*
- *“Use condón”.*
- *“Haga un corte correcto, recto de las uñas de los pies”.*
- *“No utilice ibuprofeno, naproxeno, diclofenaco, cremas frías o calientes”.*
- *“No acepte aplicación de medicamentos intramusculares”.*
- *“Porte una copia de su ultima evaluación por el equipo de atención”.*
- *“Cumpla con las recomendaciones hechas por otros integrantes del equipo de atención”.*
- *“No utilice motocicleta”* .
- *“Consulte de forma inmediata cuando tenga un signo de alarma”.*

Las hemorragias no son mas que la punta del iceberg.



Espontaneas y traumáticas

Estilos de vida.

Contexto psicosocial.

CONTEXTO PSICOSOCIAL

ESTILOS DE VIDA

HEMORRAGIAS



PROFILAXIS

CALIDAD DE VIDA: PROYECTO DE VIDA?

**ALGO NO ESTAMOS
HACIENDO BIEN PORQUE
CONTINUAN SAGRANDO
POR RAZONES AJENAS A
LA DEFICIENCIA DE
FACTOR.**

Las amenazas persisten.

- Desconocimiento generalizado de una enfermedad huérfana.
- Culpabilidad de la madre.
- Ausencia del padre.
- Familias con mas hemofílicos, algunos fallecidos por hemorragia.
- Negacion de la enfermedad.
- Falta de corresponsabilidad.
- Miedos a sangrar, a moverse, al dolor y a morir.
- Exclusión y marginación.
- Algunos modelos actuales de contratación.
- El modo corona: Comer y dormir mientras pasa la pandemia.



El resultado hoy...

- Individuos que además de hemofilia tienen lo peor: Una condición...
- Que los hace complejos...muy complejos.

Condición de hemofilia.

- Es la resultante de la interacción del paciente y su familia con el entorno.
- Es altamente morbosa y mórbida.
- Desborda la intervención del equipo de atención integral.

GRACIAS.

jaramillohematologia@gmail.com

Hemofilia y valor en salud:

Por:

Mauricio Jaramillo Restrepo.

Medico Internista.

Hematólogo.

Docente de Catedra postgrado de Hematología.

Universidad de Antioquia.



Parte tres: Valor en salud.

Algo mas que infundir factor.

Lo que hoy podemos hacer.

El mañana es hoy...

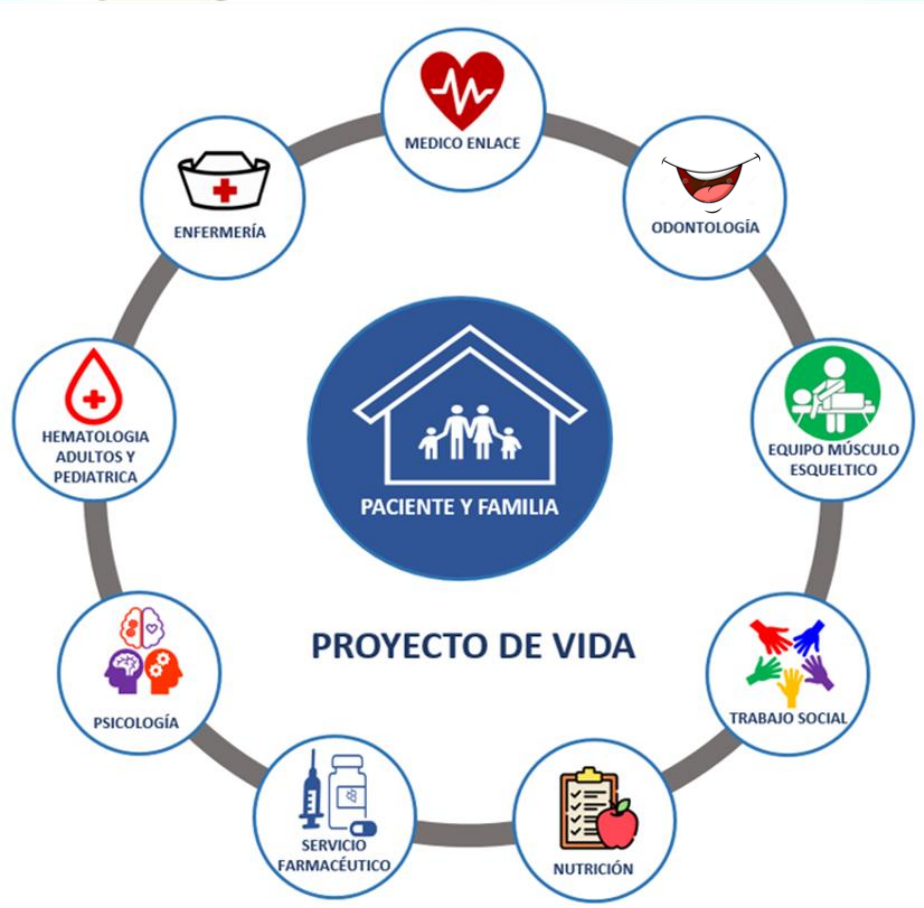
Profilaxis personalizada.

Con la profilaxis farmacológica hemos cambiado vidas.

- Prescribir profilaxis farmacológica individualizada, con lo cual se busca disminuir el número y el daño que generan las hemorragias articulares clínicas y asintomáticas, impactando la tasa anual de sangrados.
- Reducir el número de aplicaciones y la cantidad de medicamento utilizado.
- Aumentar la adherencia a las aplicaciones de concentrados de factor.
- Dosificar de forma suficiente, eficiente y segura a cada paciente.

Con la profilaxis estándar continúan las hemorragias.

Atención Integral.



- Atención Integral/Integrada: Autoridades regulatorias, CAC, aseguradores y equipos de atención.
- Hemofilia personalizada: Centrada en el paciente y la familia. Cada uno debe ser abordado y evaluado acorde al riesgo hemorrágico.
- La frecuencia de las atenciones por servicio dependerá del mismo.
- Atención de la totalidad de los pacientes menores de 18 años por Hematólogos Peditras.

Con acciones sencillas...se cambian vidas.

INTERVENCION	RESPONSABLE	SERVICIO FACILITADOR
Alimentación: Peso y talla ideales para la edad. Hábitos alimentarios sanos desde la niñez. Lactancia materna mínimo hasta los seis meses. Consumo de lácteos.	PACIENTE Y/O CUIDADOR	NUTRICIÓN
Ejercicio: Natación lúdica y juego permanente de los padres con los niños hasta los 5 años; aprender a montar en bicicleta. Desde los 6 años se puede iniciar alguna actividad deportiva incluso competitiva. Exposición diaria de 15 minutos al sol.		FISIATRÍA , FISIOTERAPIA
Aseo diario de la cavidad oral: Uso de cepillo, crema, seda, y topicación de flúor.		ODONTOLOGÍA
Sinoviortesis: A cualquier articulación que presenta 2 hemorragias o más en menos de 6 meses. Con rehabilitación previa y post procedimiento.		ORTOPEDIA, FISIATRÍA, FISIOTERAPIA y TRABAJO SOCIAL.
Cadena de frio para proteger el medicamento.		ENFERMERIA
Uso racional del medicamento.		QUIMICO FARMACEUTICO
Corte correcto de las uñas de los pies.		ENFERMERIA Y LOS PADRES.
Construcción de proyecto de vida.		TRABAJO SOCIAL, PSICOLOGÍA

Fuente: Elaboración propia

El deber ser:

- Desarrollar programas de rehabilitación física:
 - Disminuye la frecuencia y severidad de las hemorragias articulares y musculares
 - Mejora el desempeño
 - Controla el dolor
 - Permite la recuperación del movimiento articular
 - Favorece los procesos de inclusión laboral, social y familiar
 - Repercutiendo de forma determinante en la calidad y proyecto de vida.
- Realizar ecografía musculo esquelética a los pacientes que consulten por dolor articular o muscular. La evidencia muestra que solo el 30% de los dolores articulares corresponden a hemorragias.
- Cirugía mayor en pacientes con hemofilia sin inhibidores: realizar infusión continua: Ahorra el 30% en el uso de los concentrados de factor.

El deber ser:

- Genotipificar pacientes y portadoras:

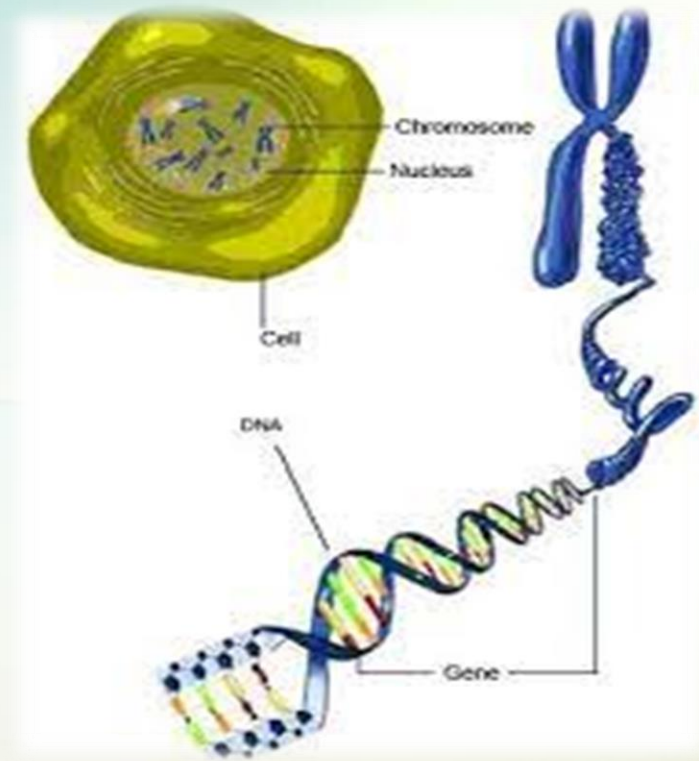
- ❖ Para la prevención en la aparición de nuevos casos.
- ❖ Por cada paciente existen al menos 5 portadoras obligadas en su familia.
- ❖ 7 de cada 10 portadoras tienen un padre hemofílico.

Este esfuerzo fomentará familias libres de hemofilia.

* Solo hemos caracterizado el 2.77% de las portadoras.

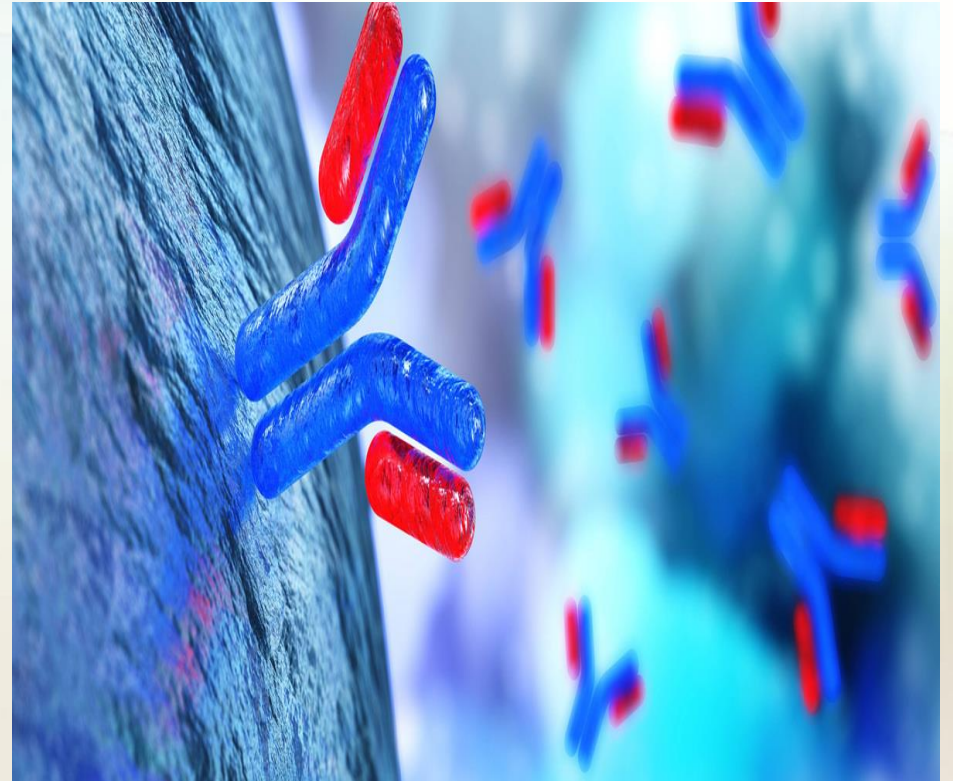
- Radiosinoviotesis a todos los pacientes que tengan sinovitis o todos aquellos que tengan dos o mas hemorragias en una misma articulación en un lapso de menos de 6 meses:

- ❖ Costo efectivo, ambulatorio.
- ❖ Sencillo
- ❖ Mínima cobertura hemostática y toxicidad.



El deber ser.

- Prevención en el desarrollo de inhibidores contra factor: Aplicar las estrategias descritas en la literatura para disminuir su aparición.
- Inicio precoz de ITI en pacientes con hemofilia severa con inhibidor de alta respuesta, confirmado en un laboratorio de hemostasia de referencia.
- Utilización de medicamentos coadyuvantes como primera línea en el tratamiento y/o prevención de hemorragias menores como el ácido tranexámico y la desmopresina en pacientes respondedores con hemofilia A leve, moderada y enfermedad de von willebrand.



El deber ser.

Laboratorios que realicen pruebas de coagulación (TTP...) deben tener control de calidad externo.

Programa IEQAS

El Esquema Internacional de Valoración Externa de la Calidad (IEQAS por su sigla en inglés) mejora y armoniza el diagnóstico de laboratorio auditando la eficacia de los sistemas internos de aseguramiento de la calidad existentes, con el propósito de establecer una medida de la competencia del laboratorio. Los laboratorios pueden participar en este programa para evaluar sus sistemas de aseguramiento de la calidad y la confiabilidad de los resultados de sus análisis.

Actualmente hay **140** centros de tratamiento de hemofilia de **82** países inscritos en el Programa IEQAS. En 2020 se inscribieron **8** nuevos laboratorios.

El esquema es operado por el Esquema Nacional de Evaluación Externa de la Calidad del Reino Unido (U. K. NEQAS) para la coagulación de la sangre, con sede en Sheffield, Reino Unido. El IEQAS ha sido auditado por el Servicio de Acreditación del Reino Unido (UKAS) y ha recibido acreditación completa ISO 17043 para todos los análisis presentados. Si desea obtener más

Recursos



[Manual para los participantes en el Programa IEQAS e información general \(PDF\)](#)

[Manual de laboratorio](#)

[Talleres de laboratorio](#)

Alianza

El conocimiento.

- Cualificando al personal clínico y administrativo que tenga relación con las Enfermedades Huérfanas y de Alto Costo en Min Salud, INS, INVIMA, IETS, CAC, ADRES y aseguradores para optimizar el uso de los recursos del sector.
- Es inaplazable educar a los integrantes de los equipos de atención: Ortopedistas, fisiatras, radiólogos, cirujanos generales, ginecólogos, laparoscopistas, urólogos, anestesiólogos, toxicólogos, algesiólogos, psiquiatras, profesores, médicos generales, enfermeras, auxiliares de enfermería, químicos farmacéuticos, regentes de farmacia, odontólogos, auxiliares de higiene oral, nutricionistas, fisioterapeutas, trabajadores sociales, psicólogos, bacteriólogos y personal administrativo de los centros de tratamiento, líderes de opinión y por supuesto todo aquel que quiera hacerlo.
- La academia.

El conocimiento.

Entre todos generar conocimiento para el mundo mediante la investigación, presentaciones y publicaciones.

Tenemos el mejor insumo.

Con la Universidad de Antioquia estamos trabajando en un proyecto de diplomado en coagulopatías congénitas.

Cuidado correcto en hemofilia.

El “*cuidado correcto*” propuesto por la Cuenta de Alto Costo, pretende generar “valor en salud”, entendido como los resultados *en salud y su relación con los costos* en contexto de eficiencia.

Si el valor del acto médico del equipo mejora, mejoran los pacientes, mejoran los pagadores, mejoran proveedores, y los proveedores pueden beneficiarse mientras que la sostenibilidad equidad económica del sistema aumenta.

El valor está relacionado con los resultados o los efectos en los pacientes y su familia.

Para ello se requiere una nueva forma no solo de pensar, sino de hacer las cosas.

Las guías.



2020



2021

Nos permiten no solo hacer lo correcto sino lo mejor.

Es posible, solo se requiere determinación.



<https://vihonco.com/hemofilia-3/>

Nuestros sueños.



**Más cerebros libres
de hemorragias**



**Más articulaciones libres
de hemorragias**



**Más familias libres
de hemofilia**

GRACIAS.

jaramillohematologia@gmail.com