

Consenso de expertos en hemofilia en México. Las recomendaciones de Avándaro. Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis, AMEH, México D.F.

Martínez-Murillo C, Quintana GS, Ambriz FR, Rodríguez MH, Ambriz FR, Benitez AH, Bravo LA, Collazo JJ, Esparza FA, Martínez-Murillo C, Paredes AR, Pompa GMT, Quintana GS, Rodríguez MH, Taboada MC, Zurita E

Introducción

La hemofilia es la enfermedad hemorrágica hereditaria más común, sin embargo, sigue siendo una enfermedad rara, produciendo la deficiencia del FVIII de la coagulación (hemofilia A) o deficiencia del FIX de la coagulación (Hemofilia B), ambos factores necesarios para la coagulación. La hemofilia A afecta 1:5-10,000 hombres de acuerdo a los reportes de la literatura y la hemofilia B es aún más rara 1:50,000.

En México como en otros países el desarrollo de la hemofilia sólo se ha logrado en algunas clínicas de hemofilia de las principales ciudades del país, por lo que no podemos hablar de un desarrollo nacional sin contar con una infraestructura que proporcione una cobertura nacional con los requerimientos mínimos para el tratamiento de un paciente con hemofilia. Estas diferencias han mantenido a la hemofilia en un ámbito de subdesarrollo que han impedido una mejoría en la calidad de vida del enfermo.

Como respuesta a esta necesidad de plantear programas específicos de manejo en hemofilia, el Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis llevó a cabo una reunión de expertos en hemofilia en noviembre de 1999 en Avándaro, Estado de México, donde se plantearon los siguientes objetivos:

1. Integrar un equipo multidisciplinario de expertos en hemofilia comprometidos con la exigencia de mejorar la calidad de la atención al paciente con hemofilia en un proyecto nacional.
2. Emitir recomendaciones o lineamientos para el adecuado tratamiento del paciente hemofílico.

Para que el desarrollo de la Hemofilia en México se adecue a las necesidades de los enfermos con este raro, pero grave problema, es necesario plantear una estrategia de desarrollo nacional que involucre a los diferentes estados de la nación. Los expertos reunidos en Avándaro analizaron los diferentes problemas a los que se enfrenta el paciente hemofílico para tener acceso a una atención médica digna que le brinde el máximo beneficio con el mínimo riesgo. Concientes del rezago que existe en algunas regiones del país se plantean las siguientes recomendaciones en hemofilia:

Registro nacional de pacientes hemofílicos

No hay datos disponibles en la literatura del costo total del tratamiento multidisciplinario de los pacientes con hemofilia, en los cuales deberíamos de incluir el costo de las visitas médicas con los diferentes especialistas (pediatras, hematólogos, internistas, ortopedistas, etc.), el costo de las consultas en los servicios de urgencias, días cama de hospital, cirugías, medicamentos, liofilizados utilizados, etc. El costo del liofilizado debe diferenciar los productos de baja pureza, pureza intermedia y alta pureza y el producto recombinante. Es también importante conocer el registro total de pacientes y separar los pacientes leves, moderados y severos, así mismo, aquellos con inhibidor de alta respuesta para obtener los parámetros adecuados y realizar el costo-beneficio del tratamiento de la hemofilia en México con el objeto de adecuar la cobertura del tratamiento y los programas de atención de acuerdo a las necesidades de los pacientes.

Correspondencia y solicitud de sobretiros: Banco Central de Sangre del CMN S.XXI-IMSS Av. Cuauhtémoc # 330 col. Doctores. CP 06720. México DF: MEXICO Tel. (52) 56 27 69 00 ext. 2609/2618 Fax. (52) 55 19 20 63. Correo Electrónico: carlmarz@prodigy.net.mx. sanquin@prodigy.net.mx Reuniones: Aula del Banco Central de Sangre del CMN S.XXI-IMSS. México DF Segundo martes de cada mes. 18:00 hrs.

Centros especializados para la atención del paciente hemofílico

Las denominadas Clínicas de hemofilia constituyen un modelo que ha resultado útil en la atención del paciente hemofílico, puesto que integra a un grupo multidisciplinario de especialistas (hematología, trabajo social, enfermería, asistente médica, pediatría, ortopedia, reumatología, medicina física, psicología, infectología, etc) que proporciona una atención integral al paciente y su familia.

La propuesta en México es integrar como mínimo una Clínica de Hemofilia virtual por cada estado de la república mexicana, es decir, el objetivo de estas clínicas virtuales en hemofilia es contar con un médico responsable, además del soporte de una secretaria, enfermera o asistente médico que coordinen la atención de los hemofílicos con los diferentes especialistas que no necesariamente se encuentren físicamente en el sitio de ubicación de la clínica, sino contar con su colaboración por medio de interconsultas, citas programadas o intercambio de ideas vía internet. Además cada clínica debe contar con sistema de cómputo conectado a internet que permite el enlace directo con los diferentes centros de atención de hemofilia en México con el objetivo de aclarar dudas, intercambiar opiniones de diagnóstico y tratamiento en hemofilia e incluso establecer contacto con especialistas del mundo de la hemofilia que acepten colaborar con esta propuesta de interacción virtual.

Esta propuesta pretende que exista una cobertura nacional integral con una comunicación dinámica permanente que proporcione la infraestructura necesaria para poner en marcha los diferentes programas de atención en hemofilia en un proyecto de atención integral del paciente hemofílico que involucra; educación, integración, prevención, tratamiento, limitación de secuelas e incorporación laboral.

Disponibilidad de concentrados de factor VIII y factor IX

El tratamiento de la hemofilia esta basado en el reemplazamiento de la proteína deficiente (VIII o FIX), estos productos generalmente son obtenidos del plasma humano como crioprecipitados en caso de la hemofilia A y plasma fresco congelado en el caso de la hemofilia B. Actualmente, existen en el

mercado una gran cantidad de liofilizados que se diferencian entre ellos por la pureza de las proteínas, estos tratamientos son efectivos para controlar las hemorragias sin embargo, existen problemas secundarios a la transmisión de enfermedades virales transmitidas por la transfusión, entre ellas: VIH, VHC, VHB, etc., el riesgo de estas enfermedades disminuyo considerablemente con el desarrollo de técnicas de inactivación viral, sin embargo, incremento el costo de los productos. Debido al alto costo del producto, el tratamiento es poco accesible para los países en desarrollo, por lo tanto, uno de los problemas en México para el tratamiento de la hemofilia es la disponibilidad insuficiente del FVIII y FIX a nivel del sistema de salud; IMSS, Secretaría de salud, ISSSTE, PEMEX, SEDENA, etc.

Las propuestas son realizar estudios de evaluación del costo-beneficio con los diferentes programas de atención: Tratamiento oportuno ambulatorio, tratamiento domiciliario, tratamiento hospitalario, tratamiento de las complicaciones; artropatía, hemorragias potencialmente incapacitantes, tratamiento de las infecciones secundarias a la transfusión, etc., una vez completada esta evaluación y conocer el registro nacional de pacientes con hemofilia en nuestro país realizar una comunicación oficial y solicitud de apoyo a la AMEH, OPS, OMS, FMH y la industria farmacéutica para la presentación del problema a las autoridades institucionales y gubernamentales. El planteamiento deberá ir encaminado a solucionar el problema de abastecimiento del factor y lograr como un objetivo la cobertura del 100% de los concentrados para el tratamiento del paciente hemofílico. Así mismo, tener la representatividad oficial del grupo de trabajo en hemofilia del CMHT para la selección de un producto farmacéutico de alta calidad y proporcionar recomendaciones para abatir los costos de adquisición mediante la compra consolidada.

Programas de tratamiento

Tratamiento a demanda (oportuno)

Es el que se realiza dentro de la primera hora del evento hemorrágico, el tratamiento oportuno debe ser un tratamiento obligado para todos los pacientes con hemofilia grave, en la otra modalidad del tratamiento oportuno es el tratamiento domiciliario

con el mismo requisito que el anterior pero en casa. Desgraciadamente, el tratamiento no se realiza al 100% en la mayoría de las instituciones de salud, sin embargo, sabemos de su importancia para evitar secuelas de estas hemorragias algunas de ellas secuelas irreversibles. El 90% del tratamiento debería ser domiciliario, para lo cual se requieren de concentrados de factor, para lograr que todos los pacientes con hemofilia grave se encuentren en tratamiento domiciliario el consenso estableció algunas de las propuestas de solución que se deben de realizar para mejorar el problema de abastecimiento de factor son: Buscar estrategias de financiamiento (programas de costo-beneficio) demostrando el ahorro real del tratamiento oportuno y domiciliario, educación de los pacientes y familiares a través de la Clínica de hemofilia sobre como y cuando aplicar los concentrados, entregar instructivos de manejo, etc, establecer dosis adecuadas de 15U/Kg con rangos que pueden variar de 10-30 UI/Kg y en caso de hemorragias potencialmente mortales deberá aplicarse una dosis y trasladarse inmediatamente al hospital.

Tratamiento hospitalario

Es aquel paciente que requiere hospitalización por su gravedad (hemorragia intracraneana, hemorragia en cuello y faringe, hematoma de psoas o cualquier lesión que amenace afectar la lesión de un órgano vital).

Los problemas que se enfrenta el paciente hemofílico son el acceso hospitalario, la insuficiencia de camas disponibles, y generalmente el paciente no tiene acceso directo a los servicios de transfusión o hematología cuando entra por urgencias.

Las estrategias fueron: Tener un carnet de identificación para entrar directamente en hematología y/o servicio de transfusión avalado por el servicio. Que el servicio de urgencias cuente con la información adecuada para remitir al paciente. El paciente deberá acudir con su instructivo y carnet a los servicios de urgencias cuando requiera este servicio. En caso de no haber camas, urgencias deberá encargarse del tratamiento. Establecer dosis iniciales de 40 UI/Kg promedio hasta 60 UI/Kg como máximo, dosis subsecuentes deberán ser evaluadas por los expertos.

Tratamiento Profiláctico

En nuestro país no tiene la definición internacionalmente conocida por el alto costo que representa dicho tratamiento, por lo que se define como la aplicación del factor previo a ciertos procedimientos: rehabilitación, exodoncia, intervenciones quirúrgicas programadas, ejercicio intenso o ante un riesgo conocido.

Tratamiento de las complicaciones

Artropatía

La mayoría de los pacientes graves tienen algún grado de artropatía y algunos problemas relacionados a la artropatía se pueden prevenir o evitar el grado más avanzado de la artropatía, algunas de estas estrategias de solución son: Iniciar el tratamiento domiciliario en casos seleccionados, educación del paciente para promover la rehabilitación, tener una adecuada cobertura de medicina física con medidas de prevención, tratamiento de la sinovitis proliferativa con radioisótopos cuando existan hemartrosis de repetición (más de dos episodios en el transcurso de un mes) en la misma articulación, uso de esteroides intrarticulares, tratamiento quirúrgico y contemplar la artrodesis como último recurso.

Inhibidores de alta respuesta

La presencia de inhibidores en los pacientes hemofílicos implican problemas graves para el control de las hemorragias y más aún cuando éstas se presentan en sitios potencialmente mortales (cerebral, cuello, psoas, postcirugía, etc.). En nuestro país, uno de los problemas es que existe poca información de esta complicación y no se conoce la incidencia. Por este motivo se requiere: Recopilar información sobre los casos existentes, realizar un estudio prospectivo de la caracterización de inhibidores, por medio de protocolos de manejo para el tratamiento agudo y tratamiento crónico de pacientes que presentan inhibidores coordinados por el CMHT.

Conclusiones

Los acuerdos emitidos en Avándaro pretenden difundir una serie de recomendaciones en hemofilia con el objetivo de mejorar la calidad de atención del paciente hemofílico. Sin embargo, este inicio requiere de la unión de esfuerzos entre instituciones de salud, sociedad médica, asociaciones de pacientes y familiares, así como del apoyo de la industria farmacéutica.

Los acuerdos de Avándaro

- México requiere de una cobertura nacional ideal en el tratamiento sustitutivo del hemofílico, con concentrados purificados de factor VIII, factor IX, factor VII y recombinante.
- En sitios donde aún no se disponga de concentrados purificados, el requerimiento mínimo para el tratamiento del hemofílico debe ser con criopre-

citados y plasma fresco congelado, en el entendido que este tratamiento debe ser temporal hasta que se implementen una serie de programas que logren una cobertura nacional con concentrados.

- Crear una infraestructura básica de cobertura nacional para garantizar la atención del hemofílico a través de clínicas de hemofilia virtuales conectadas a través de internet.
- Es imperativo contar con un registro nacional en hemofilia para adecuar los programas de atención integral en hemofilia.

Referencias

1. **Aledort LM.** Unsolved problems in haemophilia. *Haemophilia* 1998; 4: 341-5
2. **Schramm and Scucs TD.** State of the art principles and practices of medical economics. *Haemophilia* 1998;4: 491-7
3. **Martínez-Murillo C y Quintana GS.** Hemofilia. En Manual de Hemostasia y Trombosis. Martínez-Murillo C y Quintana GS. Editorial Prado 1996.
4. **Peter Jones.** What is haemophilia?. En: Living with haemophilia. Peter Jones. Oxford University Press 1995;1-8.