



## Documento técnico

Contenidos mínimos para la conformación de programas para la atención integral de pacientes con diagnóstico de

# hemofilia y otros defectos de la coagulación



Seamos  
sumando  
esfuerzos



## **Documento Técnico**

**Contenidos mínimos para la conformación  
de programas para la atención integral de pacientes  
con diagnóstico de hemofilia y otros defectos  
de la coagulación**

2017

Ministerio de Salud y Protección Social

Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO

Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica ACHOP

Liga Colombiana de Hemofílicos y Otras Deficiencias Sanguíneas  
Colhemofílicos

Cuenta de Alto Costo  
Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

## **Autores**

### **Germán Escobar**

Jefe Oficina de Calidad  
Ministerio de Salud y Protección Social

### **Adriana Linares**

Médica especialista en Pediatría, Oncohematología pediátrica y bioética  
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO  
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica ACHOP

### **María Helena Solano Trujillo**

Médica internista hematóloga  
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO

### **Sergio Robledo Riaga**

Director Científico  
Liga Colombiana de Hemofílicos y Otras Deficiencias Sanguíneas  
(Colhemofílicos)

### **Lizbeth Acuña Merchán**

Directora Ejecutiva  
Cuenta de Alto Costo

### **Patricia Sánchez Quintero**

Coordinadora de Gestión del Conocimiento  
Cuenta de Alto Costo

### **Luisa Fernanda Alvis**

Especialista en Analítica  
Cuenta de Alto Costo



## CONTENIDO

GLOSARIO .....	8
ABREVIATURAS .....	9
INTRODUCCIÓN .....	11
OBJETIVOS .....	13
Objetivo general .....	13
Objetivos específicos .....	13
ALCANCE .....	14
NORMATIVIDAD .....	15
MARCO TEÓRICO .....	16
Antecedentes .....	16
Cuidado de la salud en medio de un programa de atención .....	17
Programas y centros de atención líderes en el mundo .....	17
Recomendaciones de otras fuentes .....	21
METODOLOGÍA .....	24
Conformación de grupo de trabajo .....	24
Desarrollo de la primera reunión .....	24
Reuniones de trabajo con la mesa de hemofilia .....	24
RECOMENDACIONES .....	27
Contenidos mínimos para la conformación de programas para la atención integral de pacientes con hemofilia u otras coagulopatías .....	28
Contenidos necesarios para la conformación de Centros de Referencia para la atención de pacientes con hemofilia u otras coagulopatías .....	29
PUNTOS A TENER EN CUENTA PARA LA IMPLEMENTACIÓN DE BUENAS PRÁCTICAS .....	33
BIBLIOGRAFÍA .....	34

## GLOSARIO

**PROGRAMA:** Conjunto de actividades organizadas destinadas a realizar una intervención específica en salud, con un equipo de personal de atención en salud debidamente entrenado y organizado, dentro de una estructura física y administrativa definida (1). Se trata ante todo de una estrategia de entrega de servicios de salud en la que, de manera programática, se realizan acciones en poblaciones específicas para detectar riesgos o patologías, e intervenirlos mediante un proceso anticipatorio y, a quienes ya tienen identificado su diagnóstico, brindar el proceso de atención y rehabilitación de manera integral (2).

**CENTRO DE REFERENCIA:** Unidades clínicas habilitadas y ubicadas al interior de las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud, cuya función es evaluar la situación de salud del paciente y definir su manejo, garantizando la calidad, oportunidad y pertinencia del diagnóstico y el tratamiento. En tal sentido los centros de referencia hacen parte de la Red de Prestación de Servicios (3).

## ABREVIATURAS

- ACHO:** Asociación Colombiana de Hemato-oncología de Adultos
- ACHOP:** Asociación Colombiana de Hematología y oncología Pediátrica
- CAC:** Cuenta de Alto Costo
- CDC:** Centers for Disease Control and Prevention (Centro de Control y Prevención de Enfermedades)
- EHCC:** Centros Europeos para la Atención Integral de la Hemofilia
- EHTCS:** Centros Europeos de Tratamiento de Hemofilia
- EUHANET:** European Haemophilia Centres
- HRSA:** Health Resources and Services Administration (Recursos de Salud y Servicios Administrativos)
- HTC:** Hemophilia Diagnostic and Treatment Center (Centros de Diagnóstico y Tratamiento para la Hemofilia)
- IEQAS:** International External Quality Assessment Scheme (Esquema Internacional de Evaluación Externa de Calidad)
- ISTH:** International Society of Thrombosis and Haemostasis. (Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia)
- LCH:** Liga Colombiana de Hemofílicos
- MASAC:** Medical and Scientific Advisory Council (Consejo de Asesoría Médica y Científica)
- MSPS:** Ministerio de Salud y Protección Social
- NHF:** National Haemophilia Foundation. (Fundación Nacional de Hemofilia)
- OMS:** Organización Mundial de la Salud
- WFH:** World Federation of Haemophilia (Federación Mundial de Hemofilia)



## INTRODUCCIÓN

El presente documento surge de la necesidad de implementar una estrategia de atención estandarizada y con calidad, a través de los programas y los centros de referencia para la atención integral a los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías en Colombia.

En primer lugar, la hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) (en el caso de la hemofilia A) o del factor IX (FIX) (en el caso de la hemofilia B). La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los factores de la coagulación de los respectivos genes. La hemofilia A es más frecuente que la hemofilia B y representa entre el 80 y el 85% de la población total de personas con hemofilia. (4)

La hemofilia tiene una prevalencia estimada de aproximadamente 10 casos por cada 100.000 varones. (5). De acuerdo con estadísticas de la Federación Mundial de Hemofilia, en Colombia la prevalencia de Hemofilia A es de 5,2 por 100.000 varones según datos reportados por la Liga Colombiana para la Hemofilia.

En segundo lugar, Enfermedad de von Willebrand es el trastorno de la coagulación más común entre los seres humanos, afecta a cerca del 1% de la población mundial, a menudo los síntomas son leves y la mayor parte la población afectada permanece sin diagnosticar. Sin embargo la enfermedad de von Willebrand con síntomas hemorrágicos puede llegar a ser de 1 en 1.000. La característica principal de los 3 tipos de enfermedad de von Willebrand es la presencia de cantidades reducidas de Von Willebrand o de formas anormales del mismo en el torrente sanguíneo.

Otros trastornos de la coagulación poco comunes (defecto de fibrinógeno, protrombina, factor V, factor V y VIII, factor VII, factor X, factor II, factor, VII, factor, IX, factor X, factor XI, factor XII, factor XIII) tienen una frecuencia bastante baja, que varía desde 1 en 500.000 varones para deficiencia de factor VII a 1 en 2 millones para la deficiencia de protrombina. Estos trastornos pueden presentar dificultades considerables de diagnóstico y podrían requerir investigaciones fenotípicas y moleculares especializadas que, en general, no se encuentran disponibles.

A partir del registro de información entregado por las aseguradoras al Fondo Nacional de Enfermedades de Alto Costo en el primer y único censo de enfermedades huérfanas, realizado en el año 2013, se estableció que en Colombia la prevalencia para hemofilia A es de 4,7 por cada 100.000 varones y de 1,4 por cada 100.000 para hemofilia B. Para la enfermedad de von Willebrand se estableció una prevalencia de 2,47 por cada 100.000 varones y de 4,7 por cada millón para otros trastornos de la coagulación.

Lo anterior plantea una brecha importante por disminuir, ya que solo una parte de los pacientes con trastornos de la coagulación estarían diagnosticados

o solo una parte estarían recibiendo atención para su enfermedad en Colombia; por esta razón es necesario revisar la forma en que los diferentes países del mundo han afrontado la atención de estos pacientes y los resultados de las estrategias utilizadas, con el fin de adoptar las mejores recomendaciones e implementarlas en nuestro país.

La Organización Mundial de la Salud en su documento *Innovative care for chronic conditions* plantea una atención integral para condiciones crónicas basada en 3 niveles: nivel macro que hace referencia a la política y gobierno, nivel meso referente a las organizaciones para el cuidado de la salud y a la comunidad y nivel micro en el cual se encuentra la interacción de los pacientes. Para abordar correctamente la resolución de los posibles problemas entre cada uno de estos niveles, la OMS plantea ocho estrategias, una de las cuales hace referencia específicamente a la atención integral al paciente. Señala que los sistemas de salud deben protegerse de la fragmentación de los servicios y que la supervisión permanente puede mejorar la adherencia del paciente lo que, a su vez, reduce la carga de las enfermedades crónicas y mejora la calidad de vida de los pacientes. (6)

La integración propuesta por la OMS incluye la coordinación a través de diferentes vías de atención (servicios hospitalarios, ambulatorios y servicios de farmacia), esfuerzos en prevención, rehabilitación y participación activa de la comunidad. El resultado de los servicios integrados se refleja en mejores condiciones de salud, menos complicaciones, menos ineficiencia y una experiencia menos frustrante para los pacientes.

A continuación se describen de manera concisa las recomendaciones de la evidencia más relevante en relación a los programas y a los centros de atención para los pacientes con hemofilia en el mundo. El resultado de esta revisión se presenta al final del documento con los aportes específicos, tanto para estandarizar los programas de atención como para conformar los centros de referencia para la atención integral en Colombia.

## OBJETIVOS

### Objetivo general

Definir cuáles son los componentes mínimos que debe tener un programa para la atención de los pacientes con hemofilia y otros defectos de la coagulación, con el fin de garantizar una atención integral y mitigar los desenlaces relacionados con la enfermedad.

### Objetivos específicos

- Identificar los componentes de un programa de atención integral a los pacientes con hemofilia u otras coagulopatías.
- Describir el rol de cada uno de los profesionales del área de la salud que intervienen en el proceso de atención de los pacientes y su interrelación dentro del equipo de trabajo.
- Establecer las frecuencias mínimas de atención por parte de cada uno de los profesionales pertenecientes al equipo multidisciplinario para la atención de los pacientes con hemofilia.

## ALCANCE

- Este trabajo es un ejercicio de revisión de la literatura disponible, identificación de los esquemas de contratación en hemofilia, manifestación de inconformidades en la prestación de la atención por parte de los pacientes y de las necesidades del país para mejorar el proceso de atención para dar cumplimiento a la normatividad.
- Es un proceso participativo, amplio y libre.
- La implementación de estas recomendaciones no debe limitar a las entidades a que en sus programas implementen estrategias adicionales a las descritas en este documento.
- Esta revisión no pretende cambiar, modificar, reemplazar o eliminar las guías de práctica clínica, los protocolos, ni la escogencia de tratamientos o los procedimientos por parte de los profesionales.
- No se pretende revisar ni concluir acerca de pagos, insumos y tarifas.

## NORMATIVIDAD

**LEY 1392 DE 2010:** “Por medio de la cual se reconocen las enfermedades huérfanas como de especial interés y se adoptan normas tendientes a garantizar la protección social por parte del Estado colombiano a la población que padece de enfermedades huérfanas y sus cuidadores”.

**LEY 1438 DE 2011:** “Por medio de la cual se reforma el Sistema General de Seguridad Social en Salud y se dictan otras disposiciones y que modifica el artículo 2° de la Ley 1392 de 2010”.

**DECRETO 1954 DE 2012:** “Por el cual se dictan disposiciones para implementar el sistema de información de pacientes con enfermedades huérfanas”.

**RESOLUCIÓN 00430 DE 2013:** “Por la cual se define el listado de las enfermedades huérfanas”.

**RESOLUCIÓN 3681 DE 2013:** “Por la cual se definen los contenidos y requerimientos técnicos de la información a reportar, por una única vez, a la Cuenta de Alto Costo, para la elaboración del censo de pacientes con enfermedades huérfanas”.

**RESOLUCIÓN 0123 DE 2015:** “Por la cual se establece el reporte de información de pacientes diagnosticados con hemofilia y otras coagulopatías asociadas a déficit de factores de la coagulación a la Cuenta de Alto Costo”.

## MARCO TEÓRICO

### Antecedentes

Desde hace algún tiempo se ha visualizando la importancia de plantear estrategias que permitan garantizar una atención integral en salud, abordar al paciente desde diferentes perspectivas, prevenir las complicaciones de la enfermedad y anticiparse a los desenlaces adversos relacionados con la misma. A través del tiempo, estas estrategias se han definido y materializado hasta el punto que, en algunos contextos, se han implementado programas de atención para los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías, que demuestran mejores resultados en términos de salud para los pacientes y de costos para los sistemas de salud.

En 1970, la fragmentación de la atención para los enfermos pediátricos con necesidades especiales de atención en salud, condujo a la creación del concepto "hogar médico" entre los pediatras. A partir de 1992, la Academia Americana de Pediatría adoptó este concepto, haciendo referencia a un lugar de atención "accesible, continua, integral, centrada en la familia, coordinada y compasiva". De este modo y junto con el apoyo de la Administración de Recursos y Servicios de Salud y otras organizaciones, en particular la Academia Americana de Médicos de Familia y el Colegio Americano de Médicos, se ha continuado desarrollando y popularizando el concepto de "hogar médico", que ya no se limita exclusivamente a los pacientes pediátricos (7).

En 1950, por primera vez en Gran Bretaña se establecieron los centros ambulatorios multidisciplinarios, los cuales proporcionaban apoyo médico y psicosocial a los pacientes con hemofilia y sus familias, y desarrollaban planes individuales para reducir al mínimo las complicaciones (7).

En 1970, la disponibilidad de concentrados de factores de la coagulación permitió a los centros de hemofilia promover la infusión en el hogar o auto-infusión, lo cual redujo significativamente las tasas de hospitalización de los pacientes con hemofilia (7). Sin embargo, en la década de 1980, la mayoría de los pacientes con hemofilia se infectaron con el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y el virus de la hepatitis, a través de productos derivados de plasma sanguíneo. Lo cual condujo a que en 1985 el Centro para el Control y Prevención de Enfermedades (CDC) financiara los HTC (Hemophilia Diagnostic and Treatment Center) para la reducción del riesgo de VIH, de modo que, en 1995 esta iniciativa se propagó para garantizar la vigilancia permanente en torno a la seguridad de los derivados plasmáticos y a un programa para prevenir las complicaciones en esta población (7). Una evaluación a partir de los datos de vigilancia poblacional mostró que, entre 1993 y 1995, los HTC tuvieron éxito en la reducción de las tasas de mortalidad y de hospitalización (7).

Para el año 2009, más de 130 HTC recibían financiamiento federal a través de la HRSA y los CDC para la atención integral y los servicios preventivos y atendían a más de 15.000 individuos con hemofilia y 10.000 pacientes con otros defectos de la coagulación en los Estados Unidos (7).

## Cuidado de la salud en medio de un programa de atención

Para elaborar un plan de tratamiento adecuado, es necesario contar con un diagnóstico preciso de hemofilia. Para el cuidado ideal de estos pacientes, especialmente de quienes presentan las manifestaciones más graves de la enfermedad, se requiere más que solo el tratamiento de las hemorragias agudas. Por ello, la atención integral fomenta la salud física y psicosocial, así como la calidad de vida, a la vez que disminuye la morbilidad y mortalidad (8).

Las claves para mejorar la salud y calidad de vida incluyen la prevención de la hemorragia, el manejo oportuno de los sangrados, la gestión a largo plazo del daño articular y muscular y el manejo de las complicaciones del tratamiento, incluyendo el desarrollo de inhibidores y las infecciones transmitidas por transfusión (4).

De acuerdo con las recomendaciones de la Federación Mundial de la Hemofilia, la mejor forma de atender las diversas necesidades de las personas con hemofilia y de su familia, es brindarle el cuidado integral coordinado a cargo de un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud, que se ajuste a los protocolos aceptados en uso y, de existir, a las guías nacionales de tratamiento (8).

Los resultados relacionados con la atención multidisciplinaria, son evidentes. Un estudio realizado en Estados Unidos, demostró que la tasa de mortalidad de los pacientes con hemofilia que fueron atendidos fuera del entorno del equipo de cuidados multidisciplinarios de un HTC se incrementó en 70%, siendo la tasa de hospitalización 40% mayor, aun cuando los pacientes se encontraban bajo el cuidado de un hematólogo (9).

Por otro lado, respecto al costo de no brindar a los pacientes cuidados integrales, se ha identificado que con frecuencia, es necesario suministrar una mayor dosis de terapia de reemplazo de factor y un mayor número de dosis, cuando los episodios hemorrágicos no reciben tratamiento precoz y adecuado por un equipo clínico especializado. Dado que más del 90% del costo del tratamiento de la hemofilia lo constituye el costo del reemplazo de factor, la supervisión clínica adecuada en un HTC puede conducir al uso óptimo de la terapia de reemplazo y, de hecho, disminuir el costo del tratamiento de episodios hemorrágicos específicos (9). La atención no coordinada y no especializada podría ser más costosa que el cuidado integral, debido a que el uso inadecuado de factores, no permitiría alcanzar resultados adecuados en salud, generaría una mayor utilización de estos productos, así como de los servicios hospitalarios y de emergencia, repitiendo una y otra vez este ciclo.

## Programas y centros de atención líderes en el mundo

Hay evidencia sustancial (de más de 400 estudios de autogestión) de que los programas que ofrecen asesoramiento, educación, retroalimentación y otros apoyos a los pacientes con enfermedades crónicas se asocian con mejores resultados (6). A continuación, se realiza una breve descripción de los contenidos de algunos de los principales programas y centros de atención líderes en mundo en manejo de los pacientes con hemofilia y otros trastornos de la coagulación.

## Medical and Scientific Advisory Council (MASAC) (10)

Este equipo fue creado en 1954 para emitir recomendaciones y advertencias sobre el tratamiento, la investigación y otros problemas generales de salud para la comunidad con trastornos de la coagulación. Se compone de médicos, científicos y otros profesionales de la salud con conocimientos especializados en trastornos de la coagulación, seguridad de los productos sanguíneos y enfermedades infecciosas. Normalmente se reúne dos veces al año para hacer recomendaciones, que luego se envían a la Junta de la NHF para su aprobación.

Los Centros de Tratamiento de la Hemofilia (HTC, Hemophilia Treatment Center) han sido el modelo para la prestación de servicios integrados, multidisciplinarios y de atención integral. El equipo de los HTC se divide en 2 grupos: el "equipo central" que incluye un director médico (hematólogo) con una amplia formación y experiencia en el cuidado de las personas con trastornos de la coagulación, una enfermera coordinadora, un profesional psicosocial y un fisioterapeuta; y el "equipo extensivo o complementario" que puede incluir odontólogos, ortopedistas y asesores genéticos.

Todos los miembros deben compartir el compromiso de ofrecer atención de alta calidad, orientada al paciente, atención culturalmente competente e integral para las personas con trastornos congénitos de la coagulación. Las prácticas profesionales en este equipo médico deben ser coherentes con las directrices, recomendaciones y normas elaboradas por la NHF y MASAC.

### Equipo Central

- **COORDINADOR DEL PROGRAMA:** es el principal responsable de la elaboración, supervisión, orientación, evaluación del programa, así como de la ejecución presupuestaria. Es quien coordina la comunicación dentro y fuera del equipo de trabajo.
- **COORDINADOR DE ENFERMERÍA:** este miembro del equipo debe tener experiencia en atención ambulatoria crónica; además, debe tener habilidades en la evaluación física, infusión y capacitación al paciente y su familia. Es el encargado de la coordinación y la evaluación del programa de terapia en casa, el plan de cuidado, además de asegurar la calidad en los procesos. Debe contribuir a la recolección de datos y a la participación de los pacientes en estudios de investigación.
- **DIRECTOR MÉDICO:** esta posición debe estar a cargo de un médico hematólogo con una amplia formación, conocimientos y experiencia en el cuidado de las personas con trastornos de la coagulación y tratamiento de las complicaciones relacionadas. El director médico toma las decisiones médicas para la atención de los pacientes.
- **MÉDICO FISIATRA:** la experiencia de este profesional en el tratamiento de los trastornos musculoesqueléticos en los pacientes con hemofilia es muy importante. Es el encargado de evaluar el estado locomotor y funcional, desarrollar programas educativos y de ejercicios adecuados para el hogar, así como de realizar protocolos para la rehabilitación post-operatoria y el tratamiento conservador y maximizar el estado funcional de los pacientes.

- **TRABAJO SOCIAL:** este profesional debe tener experiencia y ser conocedor de los sistemas institucionales (por ejemplo, las redes sociales, escuelas, hospitales, comunidad, etc.) que afectan el funcionamiento familiar y desarrollo humano. El trabajador social actuará como un recurso primario para los pacientes y sus familias y para el equipo médico.

### Equipo Soporte

- **DIRECTOR DE LABORATORIO:** este miembro del equipo de soporte debe apoyar al "equipo central" en el diagnóstico de los pacientes con trastornos de la coagulación complejos. Debe asegurarse de que las pruebas de factores sean oportunas, confiables y precisas y que estén disponibles para el diagnóstico y tratamiento de los pacientes.
- **FARMACÉUTICO:** debe asegurarse del suministro adecuado de los productos derivados del plasma y recombinantes, igualmente de su disponibilidad tanto para los pacientes internos como para la dispensación ambulatoria.
- **ODONTÓLOGO:** es necesario que este profesional tenga formación, conocimiento y experiencia en el cuidado de las personas con trastornos de la coagulación y en los aspectos relacionados con el tratamiento. Deberá ser parte de la visita a la clínica integral.
- **CONSEJERÍA GENÉTICA:** debe ser una persona entrenada en el asesoramiento genético, las pruebas y el diagnóstico prenatal.
- **ORTOPEDISTA:** experto en procedimientos de emergencia y programados para esta población específica. Trabaja con el equipo central en el tratamiento pre y post-operatorio y la fijación de metas. Los procedimientos quirúrgicos se llevarán a cabo de acuerdo con los estándares aceptados por las directrices de hematología y ortopedia.
- **OBSTETRA Y GINECÓLOGO:** este profesional debe tener experiencia en el diagnóstico y tratamiento de los trastornos y complicaciones de la menarquia, la ovulación y el embarazo, incluyendo la terapia hormonal para la menorragia.
- **OTROS:** otras especialidades o segundas especialidades deberán estar disponibles para consulta local o la remisión cuando el equipo central lo considere necesario.

### Federación Mundial de Hemofilia (8,14)

La Federación Mundial de Hemofilia (FMH), es una organización internacional establecida en 1963. Esta red global de organizaciones de pacientes de 127 países cuenta con el reconocimiento oficial de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Durante más de 50 años, ha sido líder a escala mundial en torno a diferentes procesos tendientes a mejorar y preservar la atención para personas con trastornos de la coagulación hereditarios, entre ellos la hemofilia, la enfermedad de von Willebrand, otras deficiencias de factores de la coagulación menos comunes y diferentes trastornos plaquetarios hereditarios.

En la visión de la FMH se encuentran como pilares, el diagnóstico adecuado, el tratamiento y la atención por parte de un equipo multidisciplinario de especialistas capacitados y la disponibilidad de productos de tratamiento seguros y eficaces para todas las personas con trastornos de la coagulación. Para lograr

esto, la FMH recomienda que se conforme un programa y centro de atención de la siguiente manera: el "equipo central" debe conformarse por un director médico, preferiblemente un hematólogo pediátrico o de adultos, o un médico con interés y experiencia en la hemostasia; una enfermera; un fisiatra o un experto musculoesquelético (terapeuta, fisiatra, traumatólogo) que puede abordar la prevención al igual que el tratamiento; un especialista en laboratorio y un experto psicosocial (preferiblemente un trabajador social o un psicólogo). El "equipo de atención extensivo" puede incluir un especialista en dolor crónico, odontólogo, genetista, hepatólogo, especialista en enfermedades infecciosas, inmunólogo, ginecólogo, consejero vocacional, con base en las necesidades de los pacientes y los especialistas clínicos disponibles.

Según el modelo propuesto por la FMH, los pacientes deben ser vistos por todos los miembros del "equipo central", al menos una vez al año (niños cada seis meses), para una evaluación hematológica, musculoesquelético y psicosocial completa y para desarrollar el plan de gestión integral de cada paciente. Las referencias para otros servicios también se pueden dar durante estas visitas.

### The European Haemophilia Network: EUHANET (11)

Es un proyecto destinado a establecer una red de centros de hemofilia para trabajar en proyectos tendientes a mejorar la atención de los ciudadanos europeos con trastornos hereditarios de la coagulación. El proyecto se llevó a cabo en el Reino Unido por el Dr. Mike Makris. Hay cinco asociados: el Consorcio Europeo de Hemofilia (EHC), la Asociación Europea para los trastornos de Hemofilia y Afines (EAHAD), la Universidad de Medicina de Utrecht, Soluciones de Datos y Servicios Médicos (MDSAS) y la Fondazione IRCCS Ca'Granda en Milán. La red EUHANET está abierta a la participación de todos los centros europeos de hemofilia, de los cuales, 84 de ellos localizados en 26 países ya se han comprometido a participar de la misma y forman parte de la solicitud de la financiación inicial.

El principal objetivo de EUHANET es la evaluación y estandarización de la calidad de la atención en los centros de hemofilia, para lo cual desarrolló un sistema de certificación de la prestación de los servicios para los pacientes con esta enfermedad en Europa. Los centros europeos de hemofilia pueden ser de dos tipos de acuerdo con los servicios e instalaciones con que cuentan: 1) los Centros Europeos de Atención Integral de Hemofilia (EHCCCs) que ofrecen el más alto nivel de atención y funcionan como centros de tercer nivel, y 2) los Centros Europeos de Tratamiento de Hemofilia (EHTCs), que proporcionan atención de rutina local en conjunto con los EHCCCs.

### Centros Europeos para el Tratamiento de Hemofilia (EHTC)

Un EHTC normalmente debe cuidar, al menos, 10 personas con hemofilia A o B severa y cumplir con las siguientes funciones:

- Realizar las diversas intervenciones para el diagnóstico, tratamiento, seguimiento y rehabilitación de los pacientes.
- Proporcionar productos de tratamiento seguros y eficaces.
- Proporcionar un servicio de tratamiento de emergencia las 24 horas.

- Proporcionar el soporte básico de laboratorio de diagnóstico y monitoreo para los trastornos de la coagulación durante las horas normales de trabajo.
- Gestionar el acceso al apoyo multidisciplinario, localmente o en conjunción con EHCCC (fisioterapia y ortopedia, cirugía, atención dental, hepatología, enfermedades infecciosas, obstetricia y ginecología, instalaciones pediátricas -si los niños son tratados- genética, psicología clínica y trabajador social).
- Ofrecer un tratamiento específico para los pacientes con inhibidores y la tolerancia inmunológica en colaboración con un EHCCC.
- Proporcionar el servicio de asesoramiento, incluido el asesoramiento genético a los pacientes y a los profesionales sanitarios.
- Promover programas de información y formación sobre los trastornos hereditarios de sangrado a los pacientes y profesionales de la salud.

### Centros Europeos para la Atención Integral de la Hemofilia (EHCCC)

Estos centros deben cuidar al menos 40 personas con hemofilia severa. Tienen a cargo las siguientes funciones:

- Coordinar la entrega de servicios de hemofilia en el hospital y en la comunidad, incluyendo el enlace con EHTCs.
- Proporcionar un servicio de asesoramiento las 24 horas para los pacientes, las familias, los médicos de los hospitales, los médicos generales y los profesionales de los EHTCs.
- Proporcionar atención especializada para los pacientes con inhibidores, incluyendo la cirugía.
- Proporcionar un servicio de laboratorio de diagnóstico y de referencia con un repertorio completo de pruebas para el diagnóstico y el seguimiento.
- Proporcionar un servicio de laboratorio de 24 horas para los factores de coagulación.
- Brindar acceso a los servicios de ortopedia y/o reumatología con la provisión de cirugía, fisioterapia, obstetricia y ginecología especializada para la atención de portadoras de hemofilia; atención pediátrica, hepatología y de enfermedades infecciosas en los pacientes con VIH y/o hepatitis viral; trabajo social y consejos de bienestar.
- Ofrecer apoyo psicológico profesional.
- Recolectar datos (por ejemplo, de uso del producto, datos demográficos del paciente).
- Participar en investigación, incluyendo ensayos clínicos.

### Recomendaciones de otras fuentes

Otros documentos revisados, de igual manera, hacen recomendaciones para la conformación de centros de atención integral para pacientes de hemofilia e incluyen los principios básicos para prestar dicha atención. Colvin y colaboradores en su artículo *"European principles of haemophilia care"* plantean que cada país debe tener una organización central para el cuidado de la hemofilia, soportada por centros locales. Además, plantea la importancia de contar con un registro nacional que permita proyectar y planear mejor la atención de los pacientes. Dentro de sus recomendaciones incluyen (12):

- La importancia del manejo integral y la experticia de los integrantes de estos equipos de atención.
- La cooperación entre los diferentes frentes para la atención de la hemofilia: Ministerio de salud, asociaciones de pacientes, asociaciones científicas y otros interesados.
- La disponibilidad de productos seguros y efectivos para el manejo de la hemofilia.
- El tratamiento en casa
- La profilaxis
- La disponibilidad de servicios de emergencia
- El manejo de inhibidores
- La educación e investigación

Por otro lado, para promover el cuidado de la hemofilia en los países en desarrollo, la FMH ha desarrollado una estrategia basada en que los recursos de bajo presupuesto, aplicados correctamente, pueden lograr grandes efectos; utilizando esta estrategia se logra que los tomadores de decisiones consideren la hemofilia como un problema de salud pública y que se pueda utilizar la infraestructura médica existente para mejorar los servicios de salud para los pacientes con hemofilia, tales como la organización de la atención, la educación y formación, y el uso eficaz de los factores de la coagulación.

Teniendo en cuenta lo anterior, los cuatro componentes existentes para el cuidado de la hemofilia (13) según la FMH son:

1. La organización de la estructura para la atención
2. La calidad de los productos de tratamiento
3. El nivel de conocimientos médicos
4. La organización de las asociaciones de hemofilia

### Contexto de los programas de atención en el sistema de salud colombiano

En Colombia la atención a los pacientes con hemofilia difiere entre los programas y centros de referencia existentes. Algunos programas y centros ofrecen una atención de calidad; sin embargo, existen otros que aún se encuentran en proceso de implementación de mejoras para asegurar una atención integral y multidisciplinaria de acuerdo con las recomendaciones de la evidencia.

Para identificar la situación de los programas y centros de referencia en Colombia, hasta la fecha de elaboración del presente documento, se convocó al comité técnico de la Cuenta de Alto Costo, conformado por cada uno de los sectores de aseguramiento del país, con el fin de realizar una puesta en común acerca de los diferentes modelos de atención existentes para la atención a esta población. Se identificaron 4 modelos:

- **CENTRALIZADO:** en este modelo, el asegurador entrega su población con diagnóstico de hemofilia y otras coagulopatías (en algunos casos solo hemofilia, y en otros casos solo hemofilia severa) a un mismo prestador que garantiza la atención integral a esta población. Algunos de estos modelos operan dentro de una misma institución garantizando el diagnóstico, el tratamiento, el seguimiento, la hospitalización y la interconsulta especializada. Otros operan mediante la conformación de redes, es decir, no cuentan con el

diagnóstico, tratamiento, seguimiento, hospitalización ni la interconsulta en una misma institución, pero los articulan con diferentes centros de atención. Este último modelo, en algunas ocasiones permite la atención en la amplia red hospitalaria del asegurador y no exclusivamente en la red de hospitalización del centro de hemofilia.

- **DESCENTRALIZADO:** debido a la baja prevalencia o, en algunos casos, a la inexistencia de afiliados con diagnóstico de hemofilia u otras coagulopatías, algunos aseguradores no tienen implementado ningún modelo de atención. Esto se traduce en que, ante la eventualidad de que se identifique un paciente con este diagnóstico y tenga un evento de sangrado, se envía a la red para la atención del evento, sin tener en cuenta si se trata o no de un centro de atención de hemofilia. Esta modalidad se centra únicamente en el suministro de factor, pero no en la atención interdisciplinaria ni en el seguimiento.
- **MIXTO:** debido a que geográficamente algunos prestadores no se encuentran en todo el territorio nacional, el asegurador implementa los dos tipos de modelos anteriores con el fin de atender a toda la población.
- **COMPARTIDO:** es un tipo de modelo centralizado, con el fin de realizar algún tipo de control por parte del asegurador. De este modo, el director del programa (hematólogo) trabaja como par experto para el asegurador y realiza las actividades propias de su ejercicio para el prestador. Las otras atenciones interdisciplinarias son asumidas por el prestador.

La mayoría de las modalidades de atención existentes hasta la fecha en el país no garantizan la atención integral para esta población puesto que, de alguna forma, están sujetas a condiciones como: las características de la población incluida, las deficiencias en la atención multidisciplinaria que no incluye en todos los casos el *pool* de especialidad base, la atención enfocada en el suministro de factor, las redes de atención incompletas, la falta de comunicación entre las diferentes entidades relacionadas con la prestación de servicios, las dificultades en la atención de urgencias, los trámites administrativos que retrasan la atención poniendo en riesgo la vida del paciente, entre otros.

La responsabilidad que Colombia debe asumir frente a la atención de los pacientes con hemofilia se establece en el derecho fundamental a la salud, que implica suministrar al paciente lo necesario para el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de su enfermedad.

La evidencia científica, que muestra los buenos resultados publicados por otros países en donde los programas y centros de atención integral para los pacientes con hemofilia han aportado beneficios a los pacientes y a los sistemas de salud, es la base fundamental del presente documento, cuyo fin es estandarizar la atención integral de pacientes con este diagnóstico en Colombia. Estos resultados son un insumo importante, ya que le permiten al país dirigir sus acciones en la misma línea y adoptar las mejores recomendaciones para asegurar paulatinamente la atención integral a estos pacientes.

## METODOLOGÍA

### Conformación de grupo de trabajo

El Ministerio de Salud y Protección Social, MSPS convocó a una primera reunión a expertos clínicos, públicos interesados y otros responsables del tema con el fin de conformar un equipo multidisciplinario para la construcción del presente documento. Allí se planteó el objetivo de la construcción del presente documento y se invitó a los asistentes a ser partícipes y a hacer extensiva la invitación a otras asociaciones científicas relacionadas con la atención a pacientes con hemofilia.

El equipo multidisciplinario se conforma por:

- 1 líder de proyecto: MSPS
- 2 expertos metodológicos: CAC
- 2 expertos temáticos: ACHO y ACHOP
- 1 representante de pacientes: LCH
- Equipo de expertos: especialistas asistenciales de diferentes áreas de atención, Empresas promotoras de Salud.

### Desarrollo de la primera reunión

El MSPS solicitó a la Cuenta de Alto Costo asumir el liderazgo del presente trabajo puesto que esta entidad adelantó el trabajo de registro de información. La CAC se comprometió a iniciar con la metodología de búsqueda de literatura y la extracción de recomendaciones. De igual forma los participantes enviarán la bibliografía que consideran pertinente para aportar al trabajo. Se convocó a una segunda reunión.

### Reuniones de trabajo con la mesa de hemofilia

El MSPS convocó una segunda reunión para revisar los adelantos realizados por la CAC y los aportes de los participantes al proceso. Se expusieron las propuestas de objetivo, alcance, pregunta de investigación y cronograma de trabajo. Se realizaron ajustes en la terminología para dar mayor precisión al objetivo y al alcance del presente documento y el equipo de trabajo estuvo de acuerdo.

Se presentó la evidencia encontrada y el resultado de la extracción de algunas recomendaciones en una bitácora con el fin de resumir la bibliografía revisada. Los expertos temáticos plantearon sugerencias a tener en cuenta para poder extrapolar las recomendaciones de la evidencia a situaciones específicas de Colombia.

Se expuso la metodología de trabajo y se determinaron las fechas para la revisión y los ajustes del documento. Se acordó trabajar de manera virtual, compartiendo la bibliografía, la retroalimentación, los ajustes y las sugerencias.

Tercera reunión: el MSPS convocó una tercera reunión con el fin de exponer los avances frente al documento de programas de atención y las rutas administrativas de pacientes con hemofilia.

Teniendo en cuenta que la mayor parte de la literatura revisada usa un mismo término (centro de atención) que hace referencia a los contenidos de un programa y centro de referencia, y que debido a las particularidades y especificidades del sistema de salud colombiano se han adoptado definiciones tanto para los programas como para los centros de atención, se acordó que este documento tendrá en cuenta la división de conceptos con el fin de poder implementar las recomendaciones tanto a nivel del aseguramiento como de la prestación de servicios de salud para los pacientes con hemofilia.

Para abordar todas las especificaciones y requisitos de lo que la evidencia soporta como centros de atención, se llegó al consenso de implementar la definición de “centros de referencia” descrita en la ley 1392 de 2010, la cual reemplaza lo que en principio se propuso y lo que algunos referentes de la literatura denominan como “centros de atención”.

El Ministerio convocó una cuarta reunión con el fin de revisar la ruta administrativa de pacientes dentro del modelo de atención propuesto. Se revisó la propuesta de ruta y se realizaron los ajustes pertinentes.

### Pregunta de investigación

¿Cuáles son los contenidos necesarios para la conformación de los programas y los centros de referencia para la atención integral de los pacientes con diagnóstico de hemofilia u otras coagulopatías que permitan intervenir adecuadamente la enfermedad para mejorar la calidad de vida y evitar o mitigar los desenlaces no deseados en esta población?

### Búsqueda de evidencia

Con el fin de dar respuesta a la pregunta planteada se inició la búsqueda en Pubmed, Cochrane, Embase, Lilacs para identificar publicaciones indexadas. Se realizó la búsqueda de las referencias citadas en las publicaciones previamente revisadas y se tuvieron en cuenta las recomendaciones sugeridas por los expertos temáticos participantes. Además, se revisaron los documentos remitidos por la Federación Mundial de la Hemofilia en relación al tema específico de conformación de programas y centros de atención.

Términos MESH:

- (“Hemophilia A”[Mesh] OR “Hemophilia B”[Mesh]) AND “Comprehensive Health Care”[Mesh]: 27 documentos.
- (“Disease Management”[Mesh]) AND (“Hemophilia A”[Mesh] OR “Hemophilia B”[Mesh]):105 documentos.
- (“Managed Care Programs”[Mesh]) AND (“Hemophilia A”[Mesh] OR “Hemophilia B”[Mesh]):6 documentos.
- (“Patient Care Management”[Mesh]) AND (“Hemophilia A”[Mesh] OR “Hemophilia B”[Mesh]): 410 documentos.
- (“Patient-Centered Care”[Mesh]) AND (“Hemophilia A”[Mesh] OR “Hemophilia B”[Mesh]): 2 documentos.
- (“Program Development”[Mesh]) AND (“Hemophilia A”[Mesh] OR “Hemophilia B”[Mesh]):11 documentos.

- ("Program Evaluation"[Mesh]) AND ("Hemophilia A"[Mesh] OR "Hemophilia B"[Mesh]):13 documentos.
- ("Quality Assurance, Health Care"[Mesh]) AND ("Hemophilia B"[Mesh] OR "Hemophilia A"[Mesh]) :127 documentos.

#### Términos libres

- "Comprehensive Evaluation"; "Comprehensive care"; "Program"; "Care management"; "Care model"; "haemophilia"; "Coordinated care"; "Delivery of care"; "Formalized multi-disciplinary clinic programmes"; "Guideline implementation"; "integrate services"; "Integration of care"; "Multidisciplinary care"; "Multiple interventions"; "Organization of health care"; "Organized care"; "Standard of care".

#### Evaluación de la información

Se identificaron referencias, que luego fueron seleccionadas y revisadas en un proceso de tres pasos: 1) Revisión de títulos, 2) Revisión de resúmenes y 3) Revisión de textos completos. Se establecieron criterios de rechazo específicos para cada una de estas etapas.

- Revisión de títulos
  - El experto metodológico revisó los títulos de cada artículo y tomó la decisión inicial, aceptarlo o rechazarlo.
  - Se rechazaba si: 1. Era una carta, editorial ó 2. No incluía un grupo, condición o resultado de interés.
- Revisión de resúmenes
  - Se realizó de forma similar a la revisión de títulos. Se excluyó un artículo si: 1. Era una carta, editorial 2. No se relacionaba directamente con la pregunta; 3. No incluía un resultado de interés; ó 4. No incluía un grupo o condición de interés. Se obtuvieron los textos completos para resúmenes relevantes.
- Revisión de artículos
  - El experto metodológico revisó cada artículo para confirmar su relevancia. Posteriormente, los artículos se enviaron a los miembros del equipo de trabajo para su revisión.

#### Calidad y fuerza de las recomendaciones

Se aplicó la evaluación GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation) para la bibliografía encontrada con el fin establecer la calidad y la fuerza de las recomendaciones (Anexo 1).

## RECOMENDACIONES

Las recomendaciones listadas a continuación son el resultado de la extracción de evidencia disponible en las bases de datos consultadas y de un consenso de expertos temáticos, metodológicos y de los aportes realizados por el Ministerio de Salud y Protección Social.

Para la redacción de las siguientes recomendaciones se tuvo en cuenta la estructura del Sistema General de Seguridad Social en Salud, por lo tanto, las recomendaciones de la evidencia fueron ajustadas para lograr su correcta implementación sin distorsionar su objetivo de base.

Vale la pena aclarar que los programas de atención deben implementarse dentro de los Centros de Referencia y que las rutas de atención que complementan el presente trabajo, están construidas bajo la misma línea y objetivo. De tal forma que, las tres herramientas son fundamentales para la atención integral de los pacientes con diagnóstico de hemofilia y otras coagulopatías.

**NOTA:** La gestión del riesgo en hemofilia comprende la intervención de algunos puntos clave para la prevención de desenlaces no deseados que son pilares fundamentales y se encuentran a cargo de actores específicos. Por lo tanto, es primordial que quien implemente las acciones para la atención de estos pacientes, conozca que su principal intervención depende de las siguientes acciones específicas y de la articulación coordinada con los diferentes actores.

### Aseguradores

- Caracterizar su cohorte de pacientes con hemofilia u otras coagulopatías.
- Garantizar la identificación inmediata del paciente en un evento agudo de sangrado para la realización de intervenciones oportunas y efectivas (botón de pánico, llamada a la línea 7/24, notificación por aplicativo web o móvil, otros).
- Garantizar que la red de prestadores, contratada para la atención de pacientes con diagnóstico de hemofilia, esté constituida por centros de referencia que incluyan los requisitos contenidos en el presente documento.
- Garantizar la disponibilidad de factores de la coagulación en su red de prestación 7/24.

### Prestadores

- Caracterizar su cohorte de pacientes con hemofilia u otras coagulopatías.
- Garantizar que la conformación de sus Centros de Referencia cuente con los mínimos requeridos en el presente documento.
- Garantizar continuidad en el tratamiento a través de la comunicación efectiva ente los Centros de Referencia de diagnóstico, seguimiento y farmacia.
- Garantizar que los Centros de Referencia de diagnóstico, seguimiento y farmacia cumplan con los contenidos necesarios para la atención de pacientes con hemofilia.
- Garantizar la atención integral a todo usuario con el diagnóstico de hemofilia independientemente del grado de severidad y del consumo de factor.

## Ministerio de Salud

- Garantizar la habilitación de Centros de Referencia para el diagnóstico, seguimiento y farmacia a través de la validación de cumplimiento de los contenidos necesarios para la atención de pacientes con hemofilia.
- Garantizar la disponibilidad de productos seguros y eficaces en el país.

## Contenidos mínimos para la conformación de programas para la atención integral de pacientes con hemofilia u otras coagulopatías

### Objetivos

- Mejorar la calidad y la esperanza de vida de todas las personas con diagnóstico de hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías.
- Reducir los desenlaces no deseados (hemorragias espontáneas, artropatía, discapacidad).
- Promover el manejo en casa y el fomento de la auto-infusión con el fin de dar manejo oportuno a los sangrados y reducir las hospitalizaciones.
- Coordinar las estrategias para la prestación más eficiente de los servicios.

### Estrategias

- a. Cooperación entre los tomadores de decisiones en el país con grupos interesados (asociaciones científicas, asociaciones de pacientes, otros). Este punto tiene como finalidad que todos los actores involucrados trabajen por un mismo objetivo para articular actividades y sumar esfuerzos.
- b. Organización de redes para la atención de los pacientes con hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías a través de la articulación de Centros de Referencia y especialidades de apoyo.
- c. Conformación de los Centros de Referencia para la atención integral y multidisciplinaria con profesionales entrenados en el manejo específico de la hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías.
- d. Garantizar la confirmación del diagnóstico a través de la estandarización de las pruebas básicas de coagulación (PTT, PT, fibrinógeno, anticoagulante circulante y tiempo de trombina) y, a su vez, de pruebas especiales como la medición de actividad de factores y la detección de inhibidores, por parte de los laboratorios. Para esto se sugiere, el seguimiento del manual de laboratorio de la Federación Mundial de Hemofilia y de las recomendaciones del subcomité de la International Society of Thrombosis and Haemostasis (ISTH) de Factores VIII/IX. Además, los laboratorios deben cumplir con estándares de calidad internos y externos, para lo cual se recomienda que se adhieran al Esquema Internacional de Evaluación Externa de Calidad (IEQAS) del programa de control de calidad de la FMH.
- e. Garantizar el acceso a concentrados de factores seguros y eficaces. Los factores disponibles en el país deberán cumplir con los requisitos de purificación, inactivación y eliminación viral. En caso de una posible contaminación se deberá notificar y hacer el respectivo seguimiento.
- f. Garantizar el acceso al tratamiento en casa, promover la infusión por padres y la auto-infusión en los pacientes adultos, para reducir tasas de mortalidad y de hospitalización.

- g. Garantizar el tratamiento para los pacientes que desarrollan inhibidores y el adecuado seguimiento a los resultados del mismo.
- h. Garantizar la prestación de servicios de rehabilitación a los pacientes con hemofilia u otras coagulopatías.
- i. Contar con guías y/o protocolos de atención nacional para estandarizar el manejo de la hemofilia y otras coagulopatías.
- j. Garantizar la educación, integración y corresponsabilidad del paciente dentro de su proceso de salud-enfermedad como partícipe principal del programa. El paciente y su familia deberán ser instruidos en el proceso clínico de su enfermedad, en los cuidados personales, además de su corresponsabilidad con la sostenibilidad del sistema de salud.
- k. Contar con un registro nacional de pacientes con hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías, para facilitar la medición de resultados en salud y la planeación de estrategias para la intervención de la enfermedad. Este registro deberá reportarse a la Cuenta de Alto Costo y actualizarse anualmente según se estableció en la Resolución 0123 de 2015.
- l. Los resultados obtenidos de la adecuada implementación de un programa deberán servir de insumo para contribuir al conocimiento nacional y, si es posible, internacional en lo relacionado con estas patologías.

### Medición de indicadores

Un programa de atención integral debe contar con indicadores a nivel local y nacional para medir resultados en salud y permitir la planeación en la entrega de servicios de manera más costo-efectiva. La definición de indicadores no es el alcance del presente trabajo, por tal razón, no se incluyen. Cada centro de atención deberá implementar indicadores trazadores. Sin embargo, los programas de atención pueden basarse en el "Consenso basado en evidencia: Indicadores necesarios para evaluar los resultados en gestión del riesgo en pacientes con diagnóstico de hemofilia A o B para aseguradores y prestadores en Colombia" de la Cuenta de Alto Costo, y establecer adicionales para realizar el seguimiento de su cohorte.

### Contenidos necesarios para la conformación de Centros de Referencia para la atención de pacientes con hemofilia u otras coagulopatías

Teniendo en cuenta las recomendaciones de la evidencia, se propone estructurar los Centros de Referencia para atención de pacientes con hemofilia en Colombia de la siguiente forma:

1. Centros de Referencia para la Atención Integral
2. Centros o especialidades de soporte

### Centros de Referencia para la Atención Integral

Son los encargados de planear la atención multidisciplinaria (diagnóstico, tratamiento, educación, seguimiento, rehabilitación) de manera particular para cada paciente con diagnóstico de hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías. Estos centros deben operar en las instituciones prestadoras de servicios de salud y deben estar conformados por profesionales

con especialidades y segundas especialidades necesarias para la atención integral de los pacientes con hemofilia. Estos deben estar constituidos por:

### **Director médico (hematólogo de adultos o hematólogo pediatra)**

Debe ser un hematólogo con amplia formación, conocimientos y experiencia en el cuidado de personas con trastornos de la coagulación y tratamiento de complicaciones relacionadas con la hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías. Este especialista toma las decisiones médicas frente a las intervenciones requeridas para el paciente dentro del Centro de Referencia. En el caso de los pacientes pediátricos será ideal que el manejo lo realice un hematólogo pediatra con experiencia en hemofilia.

- Frecuencia mínima de atención: cada mes o dos para hemofilia severa; una vez cada seis meses para hemofilia moderada y leve. Una o dos veces al año para otros trastornos de la coagulación diferentes a hemofilia.

### **Coordinador del programa (administrativo)**

Debe ser un profesional del área de la salud. Es el responsable de la supervisión, orientación y evaluación del programa en términos de cumplimiento de los procesos asistenciales y administrativos. Coordina la comunicación dentro y fuera del equipo de atención.

- Frecuencia: seguimiento permanente de la cohorte. No requiere intervención con el paciente. El coordinador realiza el seguimiento de los indicadores del programa.

### **Coordinador de enfermería (asistencial)**

Debe ser un profesional de enfermería con entrenamiento y experiencia en manejo de pacientes con hemofilia (leve, moderada y severa) u otras coagulopatías. Además, debe tener experticia en la identificación de manifestaciones clínicas, evaluación física, infusión, educación al paciente y la familia.

- Frecuencia: cada mes o dos para hemofilia severa y una vez cada seis meses para hemofilia moderada y leve. Una o dos veces al año para otros trastornos de la coagulación diferentes a hemofilia.

### **Odontología**

Debe ser un odontólogo con entrenamiento y experiencia en el manejo de pacientes con hemofilia (leve, moderada y severa) y otras coagulopatías. Tiene a cargo el manejo profiláctico y las intervenciones específicas y periódicas de la salud oral de esta población.

- Frecuencia: depende del estado de salud oral de los pacientes. La salud oral es fundamental en la disminución de las complicaciones de estos pacientes. Se sugiere una frecuencia de dos a tres veces al año para hemofilia severa, una a dos veces para hemofilia moderada y leve y para otros defectos de coagulación.

### **Ortopedia/Cirugía**

Debe ser un ortopedista experto en el manejo de la hemofilia (leve, moderada y severa) y otras coagulopatías y en procedimientos de emergencia y programados

para la atención de esta población específica. Trabaja con el hematólogo en el tratamiento pre y post-operatorio.

- Frecuencia: mínimo una vez cada tres meses para pacientes con artropatía hemofílica. El ortopedista y el hematólogo, en concordancia con los demás especialistas del equipo interdisciplinario, establecerán el plan de manejo de manera individual. Para pacientes sin artropatía la frecuencia puede variar de acuerdo al patrón y severidad de las hemartrosis y sangrados osteo-musculares.

### Fisiatría/rehabilitación

El fisiatra y el equipo de rehabilitación deben tener entrenamiento y experiencia en el manejo de pacientes con hemofilia (leve, moderada y severa) y otras coagulopatías. Son encargados de la rehabilitación musculo- esquelética de pacientes con complicaciones articulares y musculares.

- Frecuencia: mínimo una vez cada tres meses para los pacientes con artropatía hemofílica. El ortopedista y el hematólogo, en concordancia con los demás especialistas del equipo interdisciplinario, establecerán el plan de manejo de manera individual. Para pacientes sin artropatía la frecuencia puede variar de acuerdo al patrón y severidad de las hemartrosis y sangrados osteo-musculares.

### Trabajo Social

El trabajador social debe tener experiencia y conocimiento del Sistema General de Seguridad Social en Salud y de otros sistemas institucionales ya sean educativos, laborales, sociales y comunitarios que afectan el desarrollo del paciente o el funcionamiento familiar, con el objetivo de ayudar al paciente y su familia en el desarrollo, participación e inclusión social.

- Frecuencia: mínimo una vez cada seis meses. El plan de manejo estará en concordancia con las demás especialidades del equipo interdisciplinario.

### Psicología

Un psicólogo con entrenamiento y experiencia en el manejo de pacientes con hemofilia será el encargado de prestar soporte emocional, apoyo personal y trabajar junto con trabajo social en el desarrollo, participación e inclusión social.

- Frecuencia: mínimo una vez cada seis meses. El plan de manejo estará en concordancia con las demás especialidades del equipo interdisciplinario.

Los Centros de Referencia para la Atención Integral deberán garantizar el funcionamiento y comunicación de las redes de atención (diagnóstico, tratamiento, urgencias y hospitalización) con el fin de no fragmentar la atención del paciente y garantizar el adecuado tratamiento, la misma línea de información y el manejo interdisciplinario del equipo. Para dar cumplimiento a lo anterior estas redes deberán:

1. Proporcionar atención especializada, incluyendo cirugía y otras especialidades de III y IV nivel de complejidad.
2. Proporcionar servicio de laboratorio de diagnóstico especializado en trastornos de la coagulación (las 24 horas del día).

3. Proporcionar atención ambulatoria, hospitalaria y de urgencias (las 24 horas del día). Esta red de atención debe pertenecer al Centro de Referencia y no estar desligada de la atención especializada para el paciente con hemofilia u otra coagulopatía.
4. Proporcionar concentrados de factor seguros y eficaces (las 24 horas del día), y disponer de éstos en sus diferentes presentaciones con el fin de ofrecer la dosis apropiada y evitar la pérdida del producto.
5. Proporcionar servicios de rehabilitación.
6. Proporcionar educación al paciente y su familia.
7. Mantener una comunicación efectiva del paciente con los centros o especialidades de soporte, para conceptos o intervenciones de una segunda especialidad en el caso que no cuenten con el especialista en un momento determinado.

### Centros o especialidades de soporte

Son equipos o especialistas de atención extensiva que deben estar entrenados en hemofilia para garantizar una atención enfocada a las necesidades del paciente, para prestar un servicio específico, de acuerdo con las particularidades de algunos pacientes, ya que no siempre se encuentran disponibles en los Centros de Referencia.

- Nutrición
- Ginecología y obstetricia
- Medicina del dolor
- Hepatología
- Infectología
- Consejería genética

## **PUNTOS A TENER EN CUENTA PARA LA IMPLEMENTACIÓN DE BUENAS PRÁCTICAS**

- La atención integral de los pacientes con hemofilia u otras coagulopatías tiene como pilar fundamental la realización de valoraciones y el seguimiento por parte de un equipo interdisciplinario para todos los pacientes con estas patologías. Por tal razón, la atención a esta población no debe estar sujeta al consumo o precio del factor.
- Los programas de atención integral para la hemofilia u otras coagulopatías deben estar enfocados en la totalidad de la población con alguno de estos diagnósticos, independientemente del grado de severidad de su enfermedad; por lo anterior, no se puede excluir la atención integral de los pacientes con enfermedad menos severa que no requieran consumo regular de factor.
- Todas las atenciones del programa deben llevarse a cabo dentro de la red de Centros de Referencia.
- Los Centros de Referencia deben operar con la totalidad del equipo interdisciplinario descrito en las recomendaciones anteriores, a excepción del equipo de soporte, que podrá atender garantizando una red extensiva de profesionales entrenados en la atención de pacientes con hemofilia.
- El proceso de diagnóstico y seguimiento de estos pacientes debe llevarse a cabo en un mismo laboratorio certificado; no se podrán realizar pruebas de diagnóstico y seguimiento de manera fraccionada (lugar y tiempo), puesto que el resultado pierde consistencia e impide un seguimiento adecuado.
- Los procesos administrativos de este programa deben excluir, en lo posible, la participación de los pacientes, pues se espera que éstos se realicen a través de una comunicación efectiva entre aseguradores y prestadores.
- La implementación del presente documento hará parte de la medición de la gestión de riesgo para aseguradores y prestadores realizada por la Cuenta de Alto Costo y el Ministerio de Salud y Protección Social. Se espera su implementación, a nivel nacional, de acuerdo con las recomendaciones del mismo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución número 00002003 de 2014. Por la cual se definen los procedimientos y condiciones de inscripción de los Prestadores de Servicios de Salud y de habilitación de servicios de salud.
2. Cuenta de Alto Costo. 2001. Contenidos mínimos indispensables para la gestión del riesgo renal en un programa de atención a pacientes adultos con enfermedad renal crónica sin terapia dialítica en Colombia.
3. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución número 1419 de 2013. Por la cual se establecen los parámetros y condiciones para la organización y gestión integral de las redes de prestación de servicios oncológicos y de las unidades funcionales para la atención integral del cáncer.
4. World Federation of Hemophilia. 2012. Guías para el tratamiento de la hemofilia 2ª edición.
5. J. S. Stonebraker et al. 2010. Estudio de las variaciones en los informes de prevalencia de la hemofilia alrededor del mundo. Federación Mundial de la hemofilia, hechos y Cifras Abril 2011.
6. World Health Organization. 2012. Innovative Care for Chronic Conditions. Noncommunicable Diseases and Mental Health World Health Organization.
7. Grosse S; Schechter M, et al. 2009. Models of Comprehensive Multidisciplinary Care for Individuals in the United States with Genetic Disorders. American Academy of Pediatrics.
8. World Federation of Hemophilia, 2005. Directrices para el tratamiento de la Hemofilia.
9. World Federation of Hemophilia, 2001. Beneficios económicos del cuidado integral de la hemofilia.
10. MASAC. 2002. Standards and Criteria for the Care of Persons with Congenital Bleeding Disorders. The National Hemophilia Foundation (NHF).
11. EUHANET. 2013. European guidelines for the certification of Haemophilia Centres.
12. B. T. Colvin, J. Astermark et al. 2008. European principles of haemophilia care. Haemophilia (2008), 14, 361-374.
13. Evatt B, Robillard L, et al. 2000. Establishing haemophilia care in developing countries: using data to overcome. Haemophilia (2000), 6, 131±134
14. World Federation of Hemophilia, 1997. Key Issues In Hemophilia Treatment.
15. Skinner M; Soucie M, et al. 2014. The National Haemophilia Program Standards, Evaluation and Oversight Systems in the United States of America. Blood Transfus 2014; 12 Suppl 3: s542-8 DOI 10.2450/2014.0019-14s.

16. Candura F, Menichini I, et al. 2014. The methodology for defining the European Standards for the certification of Haemophilia Centres in Europe. *Blood Transfus* 2014; 12 Suppl 3: s519-24 DOI 10.2450/2014.0046-14s.
17. Canadian Hemophilia Standards Group. 2007. Canadian Comprehensive Care Standards for Hemophilia and Other Inherited Bleeding Disorders.
18. Calizzani G, Menichini I et al 2014. Definition of an organisational model for the prevention and reduction of health and social impacts of inherited bleeding disorders. *Blood Transfus* 2014; 12 Suppl 3: s582-8 DOI 10.2450/2014.0087.
19. Menaka Pai. 2012. Care Models for Hemophilia Management. McMaster University.
20. Calizzani G, Candura F et al. 2014. The Italian institutional accreditation model for Haemophilia Centres. *Blood Transfus* 2014; 12 Suppl 3: s510-4 DOI 10.2450/2014.0058-14s.
21. Cedric H. 2014. Haemophilia Centre certification system across Europe: the Belgian experience. *Blood Transfus* 2014; 12 Suppl 3: s497-500 DOI 10.2450/2014.0061-14s.
22. Leebeek F; Fischer K, 2014. Quality of haemophilia care in the Netherlands: new standards for optimal care. *Blood Transfus* 2014; 12 Suppl 3: s501-4 DOI 10.2450/2014.0041-14s.
23. Giangrande P, 2014. The European standards of Haemophilia Centres. *Blood Transfus* 2014; 12 Suppl 3: s525-30 DOI 10.2450/2014.0056-14s
24. Guía de práctica clínica AUGÉ Hemofilia. Serie Guías Clínicas Ministerio de Salud Gobierno de Chile. 2013.
25. World Federation of Hemophilia, 2005. Directrices para el tratamiento de la hemofilia.
26. Skinner M. 2012. Ensuring maximum outcomes and benefits in comprehensive care for bleeding disorders through surveillance and data collection. *Hematology* 2012 VOL. 17 SUPPL. 1 S147.
27. Soucie M, 2012. Public health surveillance and data collection: general principles and impact on hemophilia Care, *Hematology* 2012 VOL. 17 SUPPL.
28. Pattanaprateep, O, et al. 2014. Cost-Utility Analysis of Home-Based Care for Treatment of Thai Hemophilia A and B. Available online at [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com).



MINSALUD



CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Seguimos  
sumando  
esfuerzos

REPÚBLICA DE COLOMBIA  
Ministerio de Salud y Protección Social  
Ministerio de Hacienda y Crédito Público



Libertad y Orden