

Estructura y funciones de los centros para el tratamiento integral de la hemofilia

La hemofilia es un trastorno complejo. La mejor manera de satisfacer las diversas necesidades de las personas con hemofilia y sus familiares es mediante la administración coordinada de cuidados integrales por parte de un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud, siguiendo protocolos aceptados que sean prácticos y directrices nacionales de tratamiento, en caso de contar con ellas [1, 2]. La atención integral fomenta la salud física y psicosocial, así como la calidad de vida, a la vez que reduce las tasas de morbilidad y mortalidad [3, 4].

Se deben establecer centros para el tratamiento integral de la hemofilia (CTH) a fin de garantizar que las personas con hemofilia tengan acceso a toda la gama de servicios necesaria para controlar su trastorno. Algunas de las claves para mejorar la salud y la calidad de vida son la prevención de hemorragias, el tratamiento a largo plazo de daños articulares y musculares, y la atención de complicaciones del tratamiento, entre ellas la aparición de inhibidores e infecciones transmitidas por transfusiones. [5]

- El equipo multidisciplinario básico debería estar formado por:
 - Un director médico, de preferencia un hematólogo pediátrico y/o para adultos, o un médico con interés y experiencia en hemostasia.
 - Una enfermera.
 - Un fisioterapeuta u otro experto en aspectos musculoesqueléticos (terapeuta ocupacional, fisiatra, ortopedista, reumatólogo) que pueda ocuparse tanto de la prevención como del tratamiento.
 - Un especialista de laboratorio.
 - Un experto en aspectos psicosociales (de preferencia un trabajador social o un psicólogo).
- El equipo de atención integral también podría incluir a los siguientes profesionales de la salud: especialista en dolor crónico, dentista, geneticista, hepatólogo, especialista en enfermedades infecciosas, inmunólogo, ginecólogo, consejero vocacional, etc., basándose en las necesidades de los pacientes y en los profesionales médicos disponibles.
- Todos los miembros del equipo básico deben tener destreza y experiencia en el tratamiento de pacientes con trastornos de la coagulación y estar disponibles para atender a los pacientes de la forma y en el tiempo conveniente. La atención médica de urgencia debe estar disponible en todo momento.
- Lo idóneo es que hubiera un coordinador [con frecuencia la enfermera] en todo momento en el CTH. Otros miembros del equipo dedicarían un porcentaje de su tiempo al CTH, dependiendo de las necesidades de la población de pacientes. NOTA: Aunque sería lo más deseable, los diversos servicios a los que tiene acceso o que proporciona el equipo de cuidados integrales no necesitan encontrarse en un mismo lugar, siempre y cuando la comunicación entre los profesionales de la salud sea frecuente y adecuada.
- También serían necesarios los siguientes recursos de apoyo:
 - Acceso a un laboratorio de coagulación que pueda realizar ensayos precisos de factores de la coagulación y de inhibidores.

- Administración de los concentrados de factores de la coagulación adecuados, ya sea derivados de plasma o recombinantes, así como de otros agentes hemostáticos coadyuvantes, como desmopresina (DDAVP) y ácido tranexámico, cuando sea posible.
- Cuando no haya concentrados de factor de la coagulación disponibles, acceso a componentes sanguíneos seguros, tales como plasma fresco congelado y crioprecipitados.
- Acceso a enyesado y/o entablillado para inmovilización, y a dispositivos auxiliares de apoyo/movilidad, según sean necesarios.

Funciones de un centro integral para el tratamiento de la hemofilia [2, 5]

1. **Proporcionar y coordinar la atención hospitalaria y ambulatoria, y los servicios a pacientes y sus familiares.**
Los pacientes deben ser vistos por todos los miembros del equipo básico por lo menos una vez al año (los niños una vez cada seis meses) para una evaluación hematológica, musculoesquelética y psicosocial completa, así como para establecer y refinar un plan de tratamiento integral individual. Durante estas visitas también pueden hacerse consultas en otros servicios.
2. **Iniciar la terapia en el hogar con concentrados de factor de coagulación, cuando se encuentren disponibles, capacitar a este respecto y supervisar su administración.**
3. **Instruir** a pacientes, sus familiares y otros proveedores de atención médica a fin de garantizar que se satisfagan las necesidades de las personas con hemofilia.
4. **Recolectar información** sobre las hemorragias, lugar de sangrado, tipo y dosis de tratamiento administrado, valoración de resultados a largo plazo (en particular con referencia a la función musculoesquelética), complicaciones del tratamiento e intervenciones quirúrgicas. La mejor manera de almacenar esta información es en un registro computarizado que debería actualizar periódicamente una persona designada. La recolección sistemática de datos facilitará la auditoria de los servicios proporcionados por el CTH y mejorará la atención al paciente, ayudará a documentar la asignación de recursos, y fomentará la colaboración entre centros para el intercambio y la publicación de dichos datos. Los registros deberán mantenerse de acuerdo con las leyes de confidencialidad y otras regulaciones nacionales.
5. **Cuando sea posible, realizar investigación básica y clínica.** Dado que el número de pacientes en cada centro pudiera ser limitado, la mejor manera de realizar la investigación clínica sería en colaboración con otros centros de tratamiento de la hemofilia.

REFERENCIAS

1. *Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia*. Preparadas por Peter Jones y Victor Boulyjkenov. Publicadas conjuntamente por la Organización Mundial de la Salud y la Federación Mundial de Hemofilia. 1996.
2. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the Management of Hemophilia*, 2a edición. Quebec, Montreal: World Federation of Hemophilia, 2011.
3. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. The Hemophilia Surveillance System Project Investigators. *Blood* 2000; 96:437-442.
4. Plug I, Van Der Bom JG, Peters M, et al. Mortality and causes of death in patients with hemophilia, 1992-2001: A prospective cohort study. *J Thromb Haemost* 2006 Mar; 4(3):507-9.
5. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, Gringeri A, Lassila R, Schramm W, Thomas A, Ingerslev J. European principles of haemophilia care. Inter Disciplinary Working Group. *Haemophilia*. 2008; 14(2):361-74.