

Impacto del Programa Nacional de Atención al Paciente con Hemofilia en Cuba

Castillo-González D, Socarrás-Conde Z, Martínez-Triana R, García. A, Lavaut-Díaz K, Triana-Usich A, Pérez-Leira M, Tejada-González M, Zamora. González Y, Graña-Ayllón G, Valdés-Sojo C

Instituto de Hematología e Inmunología, La Habana, Cuba

Email: duniacg@infomed.sld.cu

RESUMEN

El desarrollo del programa de hemofilia desde su surgimiento a la actualidad ha ido en ascenso, lo que se evidencia en mejorías de parámetros de desarrollo de sistemas de salud. Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo desde enero de 1987 hasta diciembre 2013, dividido en dos períodos de 1989 a 1990 y 2009 a 2010. Se estudiaron aspectos relacionados con la morbilidad y mortalidad de los hemofílicos en Cuba, que incluyeron los años de vida potencialmente perdidos por la enfermedad y la esperanza de vida. El intervalo de confianza fue de 95% ($p \leq 0.05$). No hubo diferencias significativas en el tiempo promedio de supervivencia para ambos tipos de hemofilia, la forma leve presentó mayor probabilidad de supervivencia. La esperanza de vida al nacer aumentó en el período 2009-2010 en relación con años anteriores y los años perdidos de vida potencial por la enfermedad disminuyeron en el período 2009-2010. La etapa entre 30 y 40 años de edad se observó como el período de mayor pérdida. Durante el desarrollo del programa se implementaron estrategias de capacitación, formación de nuevos recursos humanos y centros de tratamiento multidisciplinarios para estos pacientes. A pesar de que existen aspectos en la atención del programa de hemofilia por mejorar, estos resultados evidencian un incremento en la calidad de vida de los pacientes con hemofilia con mayor acceso a los centros de tratamiento y terapia de reemplazo eficaz.

Palabras clave: hemofilia, atención multidisciplinaria, terapia de reemplazo, esperanza de vida

INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria caracterizada por la deficiencia funcional o cuantitativa de los factores de la coagulación, VIII (Hemofilia A) o IX (Hemofilia B), debido a una mutación en los genes que codifican la información para la síntesis de estas proteínas. En ambos tipos de hemofilia la severidad clínica de la enfermedad varía marcadamente entre familias, pero dentro de una misma familia todos los miembros afectados tienen esencialmente los mismos niveles de factores VIII y IX y la misma gravedad clínica. Las manifestaciones clínicas varían de acuerdo a la gravedad de la enfermedad.

Antes del año 1970, muy pocos países habían implementado programas de tratamiento efectivos para personas con hemofilia, el principal obstáculo era la falta de disponibilidad de la terapéutica esencial. La terapia moderna de la hemofilia comenzó en la década del 60, cuando investigadores norteamericanos descubrieron el método para preparar una fracción plasmática crio precipitable rica en factor VIII, lo que produjo una verdadera revolución, marcando un paso gigante en el manejo terapéutico de estos pacientes y fue el primer tratamiento disponible que permitió tratar la hemofilia cuarenta años atrás. Esta fracción del plasma fue la base para el desarrollo de programas de tratamiento en Estados Unidos y algunos países de Europa, los cuales a fines de esa misma década comenzaron a producir concentrados de factor VIII liofilizados, cuya fuente principal era el crio precipitado. Con el paso de los años esta terapéutica incipiente pasó por diferentes etapas de desarrollo hasta contar con terapias de reemplazo de origen recombinante y actualmente se utilizan concentrados de larga duración que ofrecen mejor opción para el paciente con hemofilia.¹

Desafortunadamente, los beneficios que se han obtenido en el tratamiento de la hemofilia con el desarrollo de nuevos concentrados y modernos métodos de tratamiento, están solo disponibles para el 20% de los hemofílicos, fundamentalmente aquellos que residen en los países desarrollados, mientras que para aquellos que viven en el mundo en desarrollo, la hemofilia severa continúa siendo un serio problema personal y social.¹

En nuestro país contamos con un programa de atención integral al paciente con hemofilia surgido en la década del 80 en el cual participa un equipo multidisciplinario de profesionales. Este programa nacional, aún con aspectos por mejorar, persigue los mismos propósitos de la federación mundial de hemofilia, para lograr que los pacientes tengan acceso a los esquemas de tratamiento más eficaces con el objetivo de reducir las discapacidades secundarias a eventos hemorrágicos recurrentes y aumentar el nivel de capacitación de pacientes y familiares, así como la integración de los hemofílicos a una vida plena. Existen tres centros de tratamiento integral donde se brinda tratamiento a demanda a los hemofílicos con productos derivados del plasma como el crio precipitado, plasma fresco congelado y concentrados de factores de la coagulación.²En el último trienio se han incorporado 8 pacientes al esquema de profilaxis secundaria con resultados satisfactorios.

OBJETIVOS

Determinar el impacto del programa de atención integral al hemofílico a través de la descripción de la mortalidad en los pacientes con diagnóstico de hemofilia en Cuba en el período comprendido desde enero de 1987 a diciembre del 2013, precisar las causas de fallecimiento, determinar la probabilidad de supervivencia, según tipo y gravedad de la hemofilia.

MATERIAL Y MÉTODOS

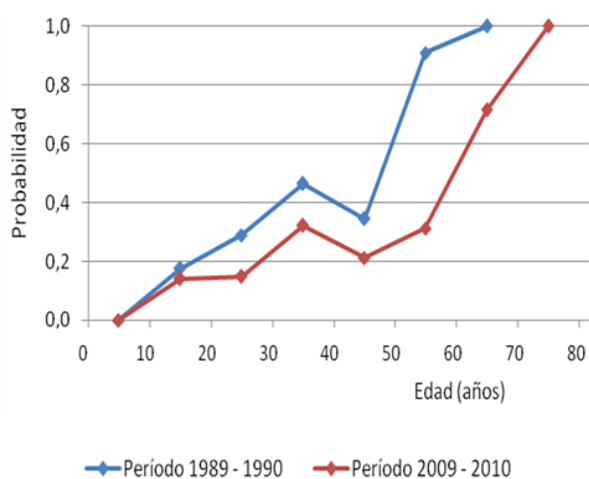
Se realizó un estudio descriptivo, longitudinal, con carácter retrospectivo. Los datos se obtuvieron a través del Registro Nacional de Hemofilia, que se encuentra en el Instituto de Hematología e Inmunología y la información de los fallecidos se obtuvo por un personal de apoyo a la investigación, a través del Centro Nacional de Estadística de Salud Pública y con la ayuda de médicos especialistas en Hematología de las diferentes provincias. Se calcularon la mortalidad neta, la tasa de mortalidad general y específica, la probabilidad de supervivencia y la esperanza de vida, a partir de las tablas de vida construidas para los períodos evaluados (1989-1990 y 2009-2010). Se calcularon los años perdidos de vida potencial por cada 1000 habitantes, tomando como base la esperanza de vida al nacer de la población cubana en los períodos analizados (1989-1990 y 2009-2010). El nivel de confianza de las estimaciones se estableció en 95 % ($p \leq 0,05$).

RESULTADOS

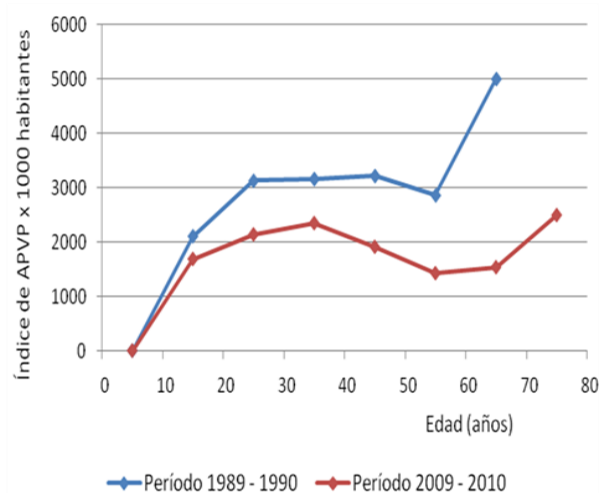
La mortalidad neta de los pacientes hemofílicos en nuestro país en el período evaluado fue de 20,5% con una tasa de mortalidad de 9,3 por cada mil habitantes, los valores más altos se concentraron en las provincias de Cienfuegos, Granma, Holguín y Matanzas. La mayor mortalidad (21,5%) se presentó en el grupo de pacientes con hemofilia A y en los que presentaron las formas moderada (25,0%) y grave de la enfermedad (24,4%) respectivamente, con una tasa de mortalidad para los hemofílicos A de 9,7 fallecidos por cada mil habitantes y de 11,4 y 11,2 para las formas moderada y grave de la enfermedad. La hemorragia (78,6%) fue la causa principal de muerte; dentro de esta, en orden decreciente: la hemorragia del sistema nervioso central, gastrointestinal y los sitios no precisados en los datos colectados. Como segunda causa de fallecimiento se hallaron las infecciones virales secundarias al tratamiento con hemocomponentes, en la que se destacó la hepatopatía por virus C (10,1 %). Dentro de las causas de fallecimiento no relacionadas con la enfermedad (8,8 % del total) las neoplasias fueron las que predominaron. En la figura se muestran las probabilidades de fallecer (A) y los años de vida perdidos por la enfermedad (B) como medida de desarrollo del programa. En el último período (2009-2010) se observaron mejoría de los parámetros comparados. A partir de estos resultados se trazaron nuevas estrategias en el programa.

Un hecho decisivo en el cuidado del paciente hemofílico, ha sido la existencia de los programas nacionales de atención integral con centros de tratamiento multidisciplinario.^{3,4} La introducción de concentrados de factores de la coagulación de mayor pureza, eficacia y seguridad sometidos a procesos de inactivación viral marcó una diferencia importante con otros tratamientos sustitutivos utilizados a mediados del siglo pasado. Este paso de avance fue reforzado por la aplicación de modalidades terapéuticas como el tratamiento domiciliario y profiláctico que han contribuido a disminuir la mortalidad de estos enfermos, sobre todo en países que pueden acceder a la terapia de reemplazo más moderna y con alta disponibilidad de los concentrados de la coagulación.³ En Cuba, a la par de la mejoría en el acceso a la terapia sustitutiva con cantidades incrementadas cada año, en el 50% de las provincias del país se organizaron capacitaciones, aplicación de encuestas, entrega de materiales didácticos, donde se integraron los especialistas de cada tema, voluntarios, administrativos, pacientes y familiares que permitieron de manera mancomunada a

crear una red de hemofilia en el país con la existencia de coordinadores médicos y de pacientes que actúan de forma unida para lograr el éxito del programa. Este aumento de la calidad en la atención al paciente con hemofilia en Cuba, la cual se ha perfeccionado a través de los años permite un menor número de complicaciones fatales y discapacidades.⁵Estos resultados marcan un punto de partida para trazar nuevas estrategias que aumenten el acceso de los pacientes a la mejor opción terapéutica y disminuyan causas de fallecimiento prevenibles a través del mejor conocimiento y afrontamiento de la enfermedad de forma integral.



A. Probabilidad de fallecer para los pacientes hemofílicos. Períodos 1989-1990 y 2009-2010



B. Distribución del índice de años perdidos de vida potencial por Hemofilia. Períodos 1989-1990 y 2009-2010

Figura. Resultados del Programa de Atención Integral al paciente con hemofilia en Cuba

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mannucci PM. Back to the future: a recent history of haemophilia treatment. *Haemophilia*. 2008 Jul;14 (Suppl 3):10-8.
2. Almagro-Vázquez D, Castillo-González D, Agramonte-Llanes OM, Zamora-González Y, Rodríguez-Pérez L. Avances en el estudio de la hemostasia en el Instituto de Hematología e Inmunología. Resultados en los últimos 10 años. *Rev Cubana HematolInmunolHemoter* [revista en la Internet]. 2011 Mar [citado 2013 Abr 17]; 27(1): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-02892011000100006&lng=es.
3. Ruiz-Saez A. Comprehensive care in hemophilia. *Hematology*. 2012 Apr;17 (Suppl 1): S141-3.
4. Skinner MK, Soucie JM, McLaughlin K. The National Haemophilia Program Standards, Evaluation and Oversight Systems in the United States of America. *Blood Transfus* 2014; 12 (Suppl 3): s542-8
5. Castillo-González D. La hemofilia: situación actual en Cuba y perspectivas. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter*. 2013 Jun; 29 (2): 112-3