



CORDOBA

RESOLUCION 434/2013 MINISTERIO DE SALUD

Programa Provincial de Atención Integral para la persona con Hemofilia.

Del: 10/06/2013: Boletín Oficial: 02/07/2013

VISTO: El Expediente 0425-262998/13, del Registro de esta Jurisdicción Ministerial; y
CONSIDERANDO:

Que las presentes actuaciones son propiciadas por la señora Secretaria de Prevención y Promoción de la salud y el V° B° de la Secretaría de Atención Médica, tendiente a obtener la aprobación del Programa Provincial de Atención Integral para la persona con Hemofilia.

Que el propósito del mismo es priorizar y consolidar las acciones de atención integral con énfasis en la promoción y prevención, cuidando de la salud, disminuyendo los riesgos y daños de las personas con hemofilia, pretendiendo brindar a los pacientes y sus familias cuidados integrales, mediante una abordaje multidisciplinario.

Que el desarrollo del programa redundará en la disminución de las tasas de mortalidad y hospitalización de personas con hemofilia, ordenando la creación de un Registro Provincial consistente en un padrón de pacientes con hemofilia, enfermedad de Von Willebrand y/u otros trastornos de la coagulación hereditarios.

Que serán responsables del funcionamiento del precitado registro un equipo multidisciplinario liderado por un coordinador médico, el Dr. Ricardo Ryser, y de profesionales médicos especialistas en diversas disciplinas, financiado con el presupuesto asignado al Hospital Córdoba y con los que específicamente se determinen en el futuro.

Que de fs. 4 a 13 se detallan los objetivos generales, específicos, las acciones y la estructura de funcionamiento, acompañando un apartado especial sobre el registro provincial de personas con hemofilia, en razón de la especial naturaleza de la información allí contenida, razón que motiva que al momento de su implementación y puesta en funcionamiento deberá asegurarse, conforme lo prevé el inc. c) del Art. 2° de la [Ley N° 26.529](#), el resguardo a la intimidad de los pacientes y la estricta observancia del deber de confidencialidad que el inc. d) del mismo artículo contempla.

Que en tal sentido vale clarificar que la información recabada en dicho registro deberá observar las previsiones del Art. 8° y 11° inc. d) de la [Ley N° 25.326](#), teniendo presente que, conforme lo establece esta última ley nacional en su Art. 2°, los datos relativos a salud presentan la categoría de sensibles.

Por ello, lo establecido en los Arts. 19 inc. 1 y 59 de la Constitución de la Provincia de Córdoba, las previsiones legales contempladas en la Ley Provincial de Garantías Saludables [N° 9133](#) y los incs. 1°, 2 y 17° del Art. 26° del [Decreto N° 2565/11](#), en uso de sus atribuciones y lo informado por la Dirección de Jurisdicción de Asuntos Legales bajo N° 0489/12,

MINISTRO DE SALUD

RESUELVE:

Artículo 1°.- APRUÉBASE el PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA DE LA PROVINCIA DE CORDOBA, el que como Anexo I, compuesto de ONCE (11) fojas forma parte integrante de la presente Resolución.

Art. 2°.- ESTABLÉCESE que el PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL PARA

PERSONAS CON HEMOFILIA DE LA PROVINCIA DE CORDOBA, dependerá a todos los fines de la Secretaría de Prevención y Promoción de la Salud de esta Jurisdicción Ministerial.

Art. 3°.- CRÉASE en el marco del PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA DE LA PROVINCIA DE CORDOBA, el REGISTRO PROVINCIAL DE PERSONAS CON HEMOFILIA, de conformidad a la dependencia y lineamientos detallados en Anexo I a la presente, cuyos integrantes desempeñarán sus funciones como carga anexa.

Art. 4°.- PROTOCOLICESE, comuníquese, publíquese en el Boletín Oficial y archívese.

Carlos Eugenio Simón

ANEXO I

PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA DE LA PROVINCIA DE CORDOBA

ÍNDICE

I. INTRODUCCIÓN - FUNDAMENTACION

II. PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA

A. Destinatarios

B. Objetivos Generales y Específicos

C. Acciones

D. Estructura de Funcionamiento

III. REGISTRO PROVINCIAL DE PERSONAS CON HEMOFILIA

I. INTRODUCCIÓN - FUNDAMENTACION

A. La hemofilia

La hemofilia es un desorden hemorrágico infrecuente, originado por mutaciones en el cromosoma X, que genera una disminución o ausencia de actividad funcional de los factores VIII y IX. Alrededor de un tercio de dichas mutaciones son espontaneas, sin antecedente familiares. Su consecuencia es la aparición de hemorragias internas y/o externas de severidad variable según su localización.

La frecuencia de la deficiencia de FVIII (hemofilia A) es de aproximadamente de 1 cada 5.000 a 10.000 nacimientos en varones y para la deficiencia de FIX (hemofilia B) es de 1 cada 30-50.000 nacimientos.

La expresión clínica de la hemofilia es la hemorragia en diversas localizaciones del organismo: articulaciones, músculos en miembros inferiores y superiores, hemorragias internas, aparato digestivo, urinario y otros en menor frecuencia.

Entre estos últimos, la localización en el Sistema Nervioso Central (SNC) es la hemorragia más severa de la hemofilia y que ocasiona mayor morbimortalidad.

El 90% de las personas con hemofilia (PcH) A o B severas presentan episodios hemorrágicos en sus músculos y articulaciones que se inician en edades tempranas.

Las articulaciones más afectadas son los tobillos, rodillas y codos. Esto origina una patología característica denominada artropatía hemofílica que desarrolla lesiones articulares progresivas, que conducen a una severa limitación de la función articular, artralgias y serias secuelas invalidantes. Por su frecuencia y evolución crónica, la artropatía hemofílica es la complicación de la enfermedad con mayor morbilidad, siendo el objetivo primario del tratamiento, la prevención de su desarrollo.

La detección precoz de las mujeres portadoras se basa en un análisis de linaje, la medición de la relación entre la actividad coagulante del FVIII y el factor Von Willebrand y, más recientemente, por medio de un análisis del ADN. El diagnóstico basado en el ADN es el más exacto pero no es informativo en todos los pacientes. Es posible realizar un diagnóstico prenatal por medio de una biopsia de vellosidades corionicas, entre las 9 y 11 semanas de gestación, o por medio de amniocentesis entre las 15 a 20 semanas de gestación extrayendo el ADN de las células fetales para un diagnóstico genético.

El diagnóstico postparto de la hemofilia A se basa en la dosaje del nivel plasmático de FVIII, en una muestra de sangre venosa periférica de un recién nacido. Se hace más difícil

el diagnóstico de la hemofilia B, o deficiencia del FIX, porque el neonato normal tiene niveles bajos de FIX, los cuales tienden a normalizarse hacia el sexto mes de vida.

Están contraindicadas las punciones arteriales, yugulares, femorales y la circuncisión hasta que el paciente tenga un nivel adecuado del factor.

Según el nivel plasmático del FVIII/FIX, la hemofilia se clasifica de la siguiente forma:

La población con hemofilia comprende un grupo de pacientes cuyo manejo es complejo y costoso. Esto se debe a la característica genética de la enfermedad, su naturaleza de por vida, su severidad variable y que no siempre se comprende que la falta de tratamiento oportuno y apropiado puede conducir a hospitalizaciones prolongadas o al mal uso o incluso al gasto indebido de productos costosos.

Como en toda enfermedad crónica, el control exitoso de la hemofilia depende en gran medida de la participación activa del paciente. La persona con hemofilia tiene que conocer su enfermedad, su tratamiento, y estar motivada para ser un miembro activo y eficiente del equipo de salud, lo cual se logra a través de su educación.

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.

Los estudios en la materia demuestran que las tasas de mortalidad y hospitalización de personas con hemofilia disminuyen cuando reciben atención integral para tratar su enfermedad.

El tratamiento inmediato genera un uso más eficaz de la terapia de reemplazo, lo que de hecho puede reducir el costo del tratamiento de episodios hemorrágicos específicos.

La implementación oportuna de programas de cuidados preventivos y ejercicios ayuda al fortalecimiento de articulaciones y músculos, lo que puede prevenir hemorragias y disminuir las consecuencias de episodios hemorrágicos recurrentes.

Tomar en cuenta consideraciones especiales en el tratamiento de complicaciones como VIH y hepatitis C en personas con hemofilia ayuda a mejorar su calidad de vida en general.

La detección de portadoras y la asesoría genética pueden ayudar a identificar la posibilidad de tener un hijo con un trastorno de la coagulación.

La instrucción adecuada mejora el reconocimiento y la prevención de hemorragias, así como el periodo de recuperación mejorando la asistencia a la escuela y al trabajo.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) recomiendan que el tratamiento ideal para personas con trastornos de la coagulación sea administrado por un equipo multidisciplinario de profesionales especializados y con experiencia en el diagnóstico y tratamiento de la hemofilia.

El Programa de Atención Integral para la Persona con Hemofilia se enraíza en una visión multidimensional y biosicosocial de las personas, e implica la provisión continua y coherente de acciones dirigidas al individuo, a su familia y a su comunidad desarrollada en corresponsabilidad por el sector salud, la sociedad y otros sectores, para la promoción, prevención, recuperación y rehabilitación de la salud, con la finalidad de mejorar el estado de salud para el desarrollo sostenible.

Implementar un Programa de Atención Integral para la Persona con Hemofilia supone, en términos generales, priorizar y consolidar las acciones de atención integral con énfasis en la promoción y prevención, cuidando la salud, disminuyendo los riesgos y daños de las Personas con Hemofilia. Se pretende brindar a las personas con hemofilia y sus familias cuidados integrales, trabajando con ellos a fin de desarrollar planes individuales y coordinar los servicios médicos necesarios, con la intervención del equipo en todas sus especialidades, asegurando el abordaje psicosocial y educativo como el fundamento de la atención integral, otorgando tratamiento a largo plazo de daños articulares y musculares, atendiendo las complicaciones del tratamiento, entre ellas la aparición de inhibidores e infecciones transmitidas por transfusiones.

También se brinda educación, asesoramiento y acompañamiento a las personas con hemofilia y sus familias.

Con la finalidad de operativizar y validar los cuidados integrales, se proponen Módulos de Atención Integral. Los mismos se fundamentan según protocolos de Tratamiento de la

Hemofilia propugnados por la Fundación de la Hemofilia de la Argentina, atendiendo acciones de promoción y prevención en hemofilia, en la admisión integral, atención integral y seguimiento de personas con hemofilia.

Cada Módulo de Atención Integral, de acuerdo a la severidad, complicaciones y edades de las personas con hemofilia contempla las siguientes acciones:

Realizar todas las pruebas necesarias para el diagnóstico definitivo de la hemofilia.

Instruir a pacientes y sus familiares sobre precauciones de seguridad para la prevención de hemorragias, e identificación precoz de las mismas.

Controlar episodios hemorrágicos con primeros auxilios y productos de tratamiento adecuados.

Fomentar el ejercicio cotidiano para mantener una buena salud muscular y articular, y ofrecer servicios de rehabilitación para restaurar la función, luego de hemorragias.

Preparar y revisar un plan de cuidados para cada paciente.

Vigilar y controlar complicaciones de la hemofilia y su tratamiento, tales como artropatías, inhibidores e infecciones transmitidas por transfusiones.

Ofrecer asesoría y servicios de diagnóstico genéticos a pacientes y sus familiares.

Instruir, asesorar y aconsejar a pacientes, sus familiares (padres, cónyuge, hijos y otros), trabajadores de la salud, educadores y empleadores a fin de asegurarse de que se satisfagan las necesidades del paciente.

Efectuar investigaciones para mejorar los conocimientos sobre los trastornos de la coagulación y su atención. A menudo, la mejor forma de realizar esto en colaboración con centros nacionales e internacionales de investigación sobre hemofilia.

II - PROGRAMA DE ATENCIÓN INTEGRAL PARA PERSONAS CON HEMOFILIA DESTINATARIOS

Este Programa de Atención Integral está dirigido a personas con hemofilia y Von Willebrand de la Provincia de Córdoba (interior y capital) y su familia, independientemente de su cobertura de salud. La obra Social de cada persona con hemofilia (APROSS) asumirá la cobertura de sus afiliados, en coordinación con la Filial Córdoba de la Fundación de la Hemofilia de la Argentina, a través de este programa, especificado en los módulos.

OBJETIVO GENERAL

El desarrollo del Programa de Atención Integral para la Persona con Hemofilia tiene entre sus propósitos priorizar y consolidar las acciones de atención integral con énfasis en la promoción y prevención, cuidando la salud, disminuyendo los riesgos y daños de las Personas con Hemofilia. Se pretende brindar a las personas con hemofilia y sus familias cuidados integrales, trabajando con ellos a fin de desarrollar planes individuales y coordinar los servicios médicos necesarios, con la intervención del equipo en todas sus especialidades, asegurando el abordaje psicosocial y educativo como el fundamento de la atención integral, otorgando tratamiento a largo plazo de daños articulares y musculares, atendiendo las complicaciones del tratamiento, entre ellas la aparición de inhibidores e infecciones transmitidas por transfusiones. También se brinda educación, asesoramiento y acompañamiento a las personas con hemofilia y sus familias, generando mayor protagonismo y participación de la ciudadanía sobre las decisiones y acciones que afectan su salud, en el marco del enfoque de promoción de la salud y avanzar hacia mejores niveles de bienestar integral de la persona, la familia y la comunidad, de modo que nuestra generación y las futuras adopten prácticas y estilos saludables de vida, para enfrentar el proceso salud enfermedad logrando el bienestar integral que les permitirá contribuir activamente al desarrollo sostenible de nuestra población, con mejores herramientas y al menor costo.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

Además de este objetivo primordial, el Programa tiene por objetivos:

Brindar educación e información sobre Hemofilia a pacientes, familias, médicos y comunidad en general.

Ofrecer una atención continua de los pacientes mediante la aplicación de mecanismos de recaptación de pacientes que abandonan los tratamientos protocolizados.

Disminuir el consumo de tecnología médica mediante el cuidado continuo del paciente para

evitar episodios traumáticos prevenibles.

Lograr un modelo de cuidado del paciente que padece hemofilia, teniendo en cuenta lo crónico e invalidante de la enfermedad, como medio para alcanzar un uso adecuado de recursos finitos y presupuestados.

Ofrecer un lugar físico de referencia donde el paciente puede concurrir para su cuidado, atención y rehabilitación, además del acompañamiento a través de talleres psicoeducativos y lúdicos (ver Anexo).

Crear un registro de las personas que padecen trastornos de coagulación.

Adoptar un protocolo de para el tratamiento de la hemofilia: La aplicación de la Guía de tratamiento de la Hemofilia elaborada y propugnada por la Fundación de la Hemofilia de la Argentina, tiene por objetivo brindar pautas básicas para el manejo de las personas con hemofilia.

Desarrollo de talleres, charlas informativas, capacitaciones, actividades físicas y recreativas, que tienen como objetivo la educación, prevención y promoción de la hemofilia.

Disponer de un servicio de emergencia las 24 hs. con personal y equipo para atender los problemas de la hemofilia.

ACCIONES

Se trabajará en las siguientes líneas de acción:

Registro Provincial de Personas con Hemofilia.

Red de atención en el interior de la Provincia.

Capacitación.

Campañas de divulgación, prevención y educación en hemofilia.

ESTRUCTURA DE FUNCIONAMIENTO

El Equipo estará a cargo de un coordinador médico, y profesionales médicos especialistas en Hematología y Traumatología. Asimismo contará con profesionales odontólogos, de laboratorio, técnicos en hemoterapia, fisioterapia, psicología y trabajo social.

El Programa de Atención Integral para Personas con Hemofilia se desarrollará en el Hospital Córdoba, brindando a los pacientes Servicio de Radiología y aparatología necesaria para el tratamiento de la hemofilia (ecografía con traductor de partes blandas, tomógrafo de alta resolución, etc).

1. Consultorio propio para consulta médica.

2. Consultorio propio para Odontología.

3. Área de rehabilitación propia.

4. Área psicosocial propia.

5. Laboratorio médico hematológico.

III - REGISTRO PROVINCIAL DE PERSONAS CON HEMOFILIA

La identificación de las personas que padecen trastornos de coagulación es el primer paso para el tratamiento y resulta ser fundamental para mejorar la atención. Contar con un registro de pacientes significa poder responder preguntas fundamentales sobre la población con hemofilia; dicha información es indispensable para luchar por mejores cuidados. Este es el principal objetivo para establecer dicho registro: ayudar a la persona incrementando la conciencia sobre la prevalencia de la enfermedad, delineando las necesidades de los pacientes en la comunidad, identificando fallas en el sistema de suministro de cuidados para la salud, prediciendo necesidades futuras.

En una reunión conjunta de la Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Federación Mundial de Hemofilia sobre atención de la hemofilia en países en vías de desarrollo, sostenida en Ginebra, Suiza, en 1997, contar con un censo de personas con hemofilia se identificó como una prioridad clave. El informe publicado por al OMS y la FMH incluye la siguiente declaración: A fin de permitir la planeación y el desarrollo adecuados de los servicios de salud, el establecimiento de un padrón nacional de personas con hemofilia es indispensable. Por lo tanto se recomienda que se dé prioridad a la identificación y diagnóstico de personas afectadas y sus familiares, así como al registro centralizado de personas con hemofilia y trastornos similares. Para tener éxito, dicho esquema debe garantizar la confidencialidad y el respeto de los derechos humanos.

La creación de un padrón de pacientes para trastornos de la coagulación es una base de

datos o una colección de registros de personas identificadas con hemofilia, enfermedad Von Willebrand y/u otros trastornos de la coagulación hereditarios, el cual incluye Información personal (como nombre, edad, sexo, etc.), Información clínica (tipo de trastorno de la coagulación, gravedad, tipo y cantidad de tratamiento recibido), Información sobre complicaciones (como inhibidores, enfermedad hepática o articular, etc.).

BIBLIOGRAFÍA CONSULTADA

1. Guidelines for the Development of a National Programme for Haemophilia. Preparadas por Peter Jones y Victor Boulyjenkov. 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.
6. SALUD PÚBLICA Y GESTIÓN DE SERVICIOS DE SALUD. MÓDULO IV: Modelo de Atención Integral de Salud. Universidad Nacional "San Luis Gonzaga" de ICA Lima Perú. Facultad de Medicina Humana Daniel A. Carrión. Diplomado.
7. PROGRAMA DE PREVENCIÓN, ATENCIÓN Y TRATAMIENTO DE PERSONAS CON DIABETES: DISEÑO E IMPLEMENTACIÓN EN UNA ENTIDAD FINANCIADORA DE SERVICIOS DE SALUD. Juan José Gagliardino, Ercilia María Olivera, María Laura Guidi (CENEXA- centro de endocrinología experimental y aplicada (UNLP-CONICET, Centro Colaborador de la OMS). Analía Martella (IOMA- Instituto de obra Médico asistencial de la provincia de Buenos Aires, La plata, Argentina).
8. GUÍA DE TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA. Consenso de Médicos Especialistas en Hemofilia de la República Argentina. 1º Edición. Buenos Aires, julio de 2011.
9. GUÍA PARA DESARROLLAR UN CENSO NACIONAL DE PACIENTES. Bruce Evatt. Federación Mundial de Hemofilia. 2005
10. GUÍA PARA LAS CAMPAÑAS DE IDENTIFICACIÓN DE PACIENTES CON HEMOFILIA Y OTROS TRASTORNOS DE COAGULACIÓN. Joya Donnelly. Federación Mundial de Hemofilia. 2009
11. HOJA INFORMATIVA N°5: VENTAJAS DE UN PADRÓN NACIONAL DE PACIENTES. Federación Mundial de Hemofilia.
12. Beneficios de los cuidados integrales para el tratamiento de los trastornos de la coagulación. Federación Mundial de Hemofilia.
13. Soucie JM, et al. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. Blood 2000; 96:437-44.

