

La hemofilia: situación actual en Cuba y perspectivas

Hemophilia: current situation and perspectives in Cuba

La hemofilia es un trastorno hemorrágico grave caracterizado por la disminución de la actividad procoagulante del factor VIII o IX. Los sangramientos recurrentes músculo-articulares constituyen el sello distintivo de esta entidad, sin dejar de considerar otras hemorragias que, aunque menos frecuentes, suelen ser muy graves y en ocasiones fatales. Esos eventos recidivantes en los pacientes hemofílicos conllevan una gran morbilidad e influyen notablemente en la calidad de vida de los afectados.

Con el objetivo de ofrecer un diagnóstico adecuado y evitar complicaciones en hemofílicos, en 1954, en el Reino Unido, se introdujo el concepto de atención multidisciplinaria de pacientes con hemofilia a través del modelo del centro de tratamiento integral. Desde ese momento esta idea se ha perfeccionado y hoy en día se considera vital para el desarrollo adecuado e individualizado de los casos beneficiados.

La posibilidad de establecer estos centros de atención ha sido uno de los logros más importantes referentes al cuidado de los pacientes con hemofilia y otros trastornos afines y ha permitido que se mantengan en el mejor estado de salud posible, que incluye los aspectos físicos, mentales, sociales y educacionales.

En el año 1963, Frank Schnabel creó la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) como organización internacional, y en 1969 fue reconocida oficialmente por la Organización Mundial de la Salud. A partir de esa fecha la FMH ha trabajado intensamente para incrementar el diagnóstico de las personas con hemofilia y otros trastornos afines, lograr apoyo gubernamental para el desarrollo de programas nacionales, mejorar el cuidado y seguimiento de estos pacientes, incrementar las disponibilidades de tratamiento sustitutivo y establecer organizaciones de pacientes con estos trastornos.

A partir de la década del 80 del pasado siglo, en el Instituto de Hematología e Inmunología (IHI), en Cuba, se creó un grupo de trabajo para la atención de estos pacientes, formado por especialistas en hematología, ortopedia, técnicos de laboratorio y psicólogos. De forma paulatina se incorporaron otros especialistas y en la actualidad se cuenta con un Programa Nacional de Atención Integral al Hemofílico con participación de un equipo de trabajo multidisciplinario, que ofrece a los pacientes un seguimiento continuo, integral, se atienden las complicaciones y se les brinda un tratamiento efectivo.

En el desarrollo de la FMH, los conceptos «Cerrar la Brecha» y «Tratamiento para Todos» son programas que han contribuido al avance de países en desarrollo donde la atención a los hemofílicos se apartaba del modelo internacional. La FMH estima que 1 de cada 1 000 mujeres y hombres padecen de una enfermedad hemorrágica, lo que sumarían 6 900 000 individuos en todo el mundo, de estos, menos del 50% ha sido diagnosticado en la actualidad y solo el 25% recibe tratamiento adecuado.

A pesar de las condiciones económicas adversas que enfrenta Cuba, el desarrollo de nuestro Sistema Nacional de Salud pública ha favorecido que se hayan implementado investigaciones que han beneficiado a nuestros pacientes. Han sido estudiados aspectos inmunológicos, las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los inhibidores del factor VIII en hemofílicos, las características de las manifestaciones digestivas y neurológicas observadas en esta enfermedad. Igualmente, algunas complicaciones ortopédicas y su manejo terapéutico, se introdujo la sinovectomía quirúrgica, la artroscópica, la sinoviortesis química con diferentes elementos y más recientemente, la radiosinoviortesis y la terapia celular en el tratamiento de la artropatía crónica.

Los resultados de un estudio psicosocial longitudinal en niños y adultos hemofílicos permitió establecer que la hemofilia es un trastorno somatopsíquico y sentó las bases para un adecuado manejo terapéutico integral de estos pacientes. En el año 2002 se creó el Centro para la atención integral y multidisciplinaria de estos pacientes, localizado en el IHI. Un estudio nacional de prevalencia en hemofilia demostró que cerca del 85 % de los enfermos estimados están diagnosticados. En el año 2010 se crearon dos centros de tratamiento multidisciplinario en las provincias de Pinar del Río y Villa Clara, respectivamente. Contamos con una Organización de Hemofilia que agrupa a pacientes y familiares y que está adscrita a la Sociedad Cubana de Hematología, la cual trabaja en colaboración con el IHI en los aspectos psico-sociales de los pacientes con hemofilia. Cada año conmemoramos el 17 de Abril «El Día internacional de la Hemofilia», en recordación a la fecha del nacimiento del fundador de la FMH.

Las perspectivas de trabajo futuro van encaminados a lograr un diagnóstico correcto de mujeres con trastornos hemorrágicos, la evaluación y educación de portadoras de hemofilia, la optimización del diagnóstico molecular de la hemofilia, ofrecer tratamiento profiláctico a pacientes con hemofilia severa, tratamiento a demanda con concentrados de factores VIII o IX, tratamiento adecuado a pacientes con inhibidores, la aplicación de nuevas variantes de tratamiento ortopédico y rehabilitador y ofrecer orientación educativa continua a pacientes y familiares y de esta manera garantizar el objetivo de la FMH de "Tratamiento para todos", que es, en definitiva, lo que caracteriza al sistema de salud cubano y por ende, a nuestro Instituto.

Dra. Dunia Castillo González
Responsable del Programa Nacional de Atención Integral al
Hemofílico rchematologia@infomed.sld.cu