



## DIA MUNDIAL DE HEMOFILIA 2013

La hemofilia y otras coagulopatías congénitas, son trastornos de la coagulación que unos son heredadas y otras se originan por mutación genética.

Hasta mediados de los años 70, eran tratadas con transfusiones de plasma fresco y crioprecipitados en las situaciones más graves por ser éstos los que conservaban las proteínas necesarias para cada tipo de coagulopatía, y con fármacos favorecedores de la coagulación.

A partir de éste período tuvo lugar un hecho que revolucionaría el tratamiento, evolución y vida de la persona afectada por ésta enfermedad y de su familia, ello fue la aparición de los factores de la coagulación que se extraían de la sangre de donantes, que en España era de forma altruista y que en otros países, como EEUU era de forma remunerada.

A principios de los años 80, la comunidad científica observó que el individuo con hemofilia en tratamiento regular (profilaxis) con el factor, si éste comenzaba a hacerse desde los primeros años de la deambulación hasta que terminase su edad de crecimiento, las secuelas articulares como consecuencia de su hemofilia, eran mínimas.

Esto fue una revolución en la vida del hemofílico y por consiguiente de su familia, el niño, dejaba de padecer los largos períodos de encamamiento que producían los frecuentes hemartros (hemorragias articulares), dejaba de sufrir dolor, impotencia funcional y sobre todo de enfrentarse a situaciones que le podían llevar a un riesgo vital, gracias a ello, los hemofílicos pudieron formarse, estudiar y hacer la carrera universitaria que deseaban como uno más y los padres disminuir la preocupación que causaba tener un hijo de alto riesgo y con ello tranquilizarse al menos en lo que se refería a la salud de su hijo, y podían considerarle como un niño y hombre normal., los adultos podían optar a cualquier tipo de trabajo o actividad sin el temor de sufrir una baja por un traumatismo o a veces de forma espontánea.

Por otra parte los médicos, aun sabedores de lo que suponía un trastorno de la coagulación, se sentían más seguros ante un paciente con hemofilia y atrás quedaron aquellos tiempos en los que el hemofílico causaba situaciones de extrema urgencia y de impotencia asistencial.



Las empresas farmacéuticas se vieron desbordadas en la demanda de factores de la coagulación, y habían de proporcionar todo el factor de la coagulación que los gobiernos les demandaba y éste fue el error, se prefirió conseguir plasma para producir todo el factor que se demandaba, a la seguridad y calidad de la sangre que se utilizaba para ello.

Los gobiernos por su parte, no pensaron en como era posible conseguir tal cantidad de factor, a costa de qué, de dónde venía, donde se recogía la sangre, quienes eran los donantes, tenían alguna conducta de riesgo o eran personas sanas, etc...

Pero como ocurre muchas veces en esta vida, todo parece bueno hasta que deja de serlo, y así sucedió, a principios de los 80 saltó la alarma al morir el primer hemofílico en Sevilla por una Inmunodeficiencia, lo que sería el preludio de lo que vendría meses después, el 80% de la población hemofílica (1.800 hemofílicos) de España fue infectada por el Sistema Nacional de Salud.

Raro era el día que no moría un hemofílico en aquellos años, familias enteras destrozadas sabedores de lo que iba a pasar con sus hijos, muchas de ellas con miedos a ser infectados por sus propios hijos, con la preocupación de que padecían lo que se llamó entonces "la peste del siglo XX", niños, jóvenes y padres hemofílicos a los que se les marginaba, a los que se les comparaba con drogadictos, putas y gays, que vivían cuanto menos con la incertidumbre de cuándo les tocaría a ellos, además de todo esto, teníamos que vivir con la ansiedad y decepción que nos causaba el enfrentarnos al miedo a infectarse de los propios profesionales sanitarios así como el ver que no nos veían como personas "que fuimos infectados por el tratamiento que ellos mismos nos habían prescrito y administrado", solo en algunos hospitales como La Paz de Madrid, y algunos médicos en concreto, mostraban su preocupación y decepción tratando al hemofílico y a su familia con cariño y comprensión, eso era lo único que esperábamos de ellos, ya que el tratamiento de esta nueva enfermedad tardaría muchos años en llegar de forma parcial, porque aun hoy lo más que se ha llegado es a convertirnos en enfermos crónicos del VIH y VHC, y a sufrir, por tanto, las consecuencias de las medicaciones que usamos para tratar ambas, de tal forma que ya no nos morimos del VIH sino de los efectos secundarios de la medicación antiretroviral.

Con todo y con ello, somos conscientes "de cómo hemos estado y de cómo queremos estar", lema propuesto éste año por la WFH, al que ASVAPAHE añadimos " Por la optimización y relación médico paciente, base de la optimización y prevención del tratamiento", porque éste



año pasado 2012, y tras el Real decreto Ley de 29 de abril por el cual se aplicaban medidas urgentes para la sostenibilidad, calidad y seguridad de las prestaciones del Sistema Nacional de Salud, la Asociación Vallisoletana y Palentina de Hemofilia ha reivindicado y reivindica una serie de cuestiones referentes al tratamiento de estos pacientes, a la asistencia sanitaria y a que se cuente con las asociaciones de pacientes a la hora de tomar medidas para ésta optimización.

ASVAPAHE ha solicitado y mantenido reuniones tanto con Gerentes de hospitales de referencia como con la Consejería de Sanidad de Castilla y León, y a todos ellos a parte de ponernos a su disposición a la hora de buscar modos y maneras de optimizar el gasto sanitario que éstas patologías ocasionan a la sanidad pública, lo que hemos dejado muy claro es que:

1. No estamos dispuestos a perder ni un ápice de la calidad de vida conseguida hasta el día de hoy
2. Que los tratamientos que se instauran se hagan con criterios científicos y por consiguiente todo hemofílico tratado con factor, tenga hecho de antemano la farmacocinética del factor para que con ello *“no se le administre, ni una unidad de factor de más, ni una unidad de menos”*.
3. Con lo que con ello se evitará el aumento de la cantidad de factor gastada y un mejor tratamiento del paciente, al disminuir el tiempo de sangrado.
4. Las secuelas y procesos que hasta ahora estaban siendo tratadas en hospitales de la red Sanitaria Nacional, La Paz, sean tratadas en nuestros hospitales de referencia regional, evitando con ello los desplazamientos y gasto en hospitales de otras comunidades.
5. Que la *relación médico-paciente* sea tal que con el conocimiento del primero y la experiencia de la idiosincrasia del segundo, se consiga un tratamiento más seguro, eficaz y resolutorio. Es importantísimo que médico y paciente empaticen para la adhesión al tratamiento y para que éste sea lo más eficaz posible.

El médico hematólogo ha de estar al lado del paciente y juntos ante la Administración, se trata de enfermos y enfermedades y no de números y presupuestos, de tal modo que el médico sabe, como profesional que es, de la *repercusión que puede tener el cortoplacismo*.

6. La *Prevención* es el mejor arma para el tratamiento de la Hemofilia y Otras Coagulopatías Congénitas:

- o *Diagnóstico Genético Preimplantacional, aprobado en nuestra Comunidad el 6 de julio de 2012, y con el que una madre portadora o un individuo hemofílico pueden tener*



descendencia sana, y por tanto acabar la transmisión de ésta patología en ésta familia y por consiguiente disminuir el gasto sanitario que un individuo con coagulopatía congénita va a traer consigo a lo largo de su vida.

- o *Ajuste de las dosificaciones* de las terapias en profilaxis y a demanda, en función a las dosificaciones farmacocinéticas de cada paciente.
- o *Prevención de enfermedades asociadas al uso de factores de la coagulación*, en la que lejos de pensar a corto plazo, pensemos en los beneficios a largo plazo, utilizando los productos más seguros y eficaces. En el 2005, 304 hemofílicos recibieron priones de la vECJ, por uso de factores plasmáticos, ¿ qué consecuencias traerá para ellos y para la sanidad pública esto?.

Por todo ello queremos desde ASVAPAHE que éste día sea el comienzo de una nueva etapa en la que lejos de la desconfianza de pacientes, profesionales de la medicina y administraciones, encontremos soluciones para todo ellos.

Para ello, ASVAPAHE va a celebrar el día 17 de abril, Día Mundial de la Hemofilia, poniendo dos mesas informativas, una en el vestíbulo del Hospital Universitario Río Hortega y otra en el vestíbulo de Consultas Externas del Complejo Hospitalario Río Carrión, desde las que informaremos a todo aquel que se acerque sobre las necesidades de las coagulopatías congénitas de Valladolid y Palencia así como del trabajo que desde la asociación se lleva a cabo y por otra parte, vamos a dar una Charla Coloquio en el Salón de Actos del H. U. Río Hortega sobre "Nos acercamos a la Hemofilia, Fundamentos Básicos sobre la Hemofilia".

Así pues invitamos a todo aquel/lla que quiera compartir con nosotros éste día.



Fdo.: Fernando de la Viuda Campo  
Presidente de ASVAPAHE