

## Notas Históricas en Medicina

Medwave 2013;13(5):e5711 doi: 10.5867/medwave.2013.05.5711

# Hemofilia en Chile: 1996-2006

## Hemophilia in Chile, 1996-2006

**Autor:** Mario Donoso Scropo<sup>(1)</sup>

**Filiación:**

<sup>(1)</sup>Clínica Arauco Salud

**E-mail:** donoscro@gmail.com

**Citación:** Donoso M. Hemophilia in Chile, 1996-2006. *Medwave* 2013;13(5):e5711 doi: 10.5867/medwave.2013.05.5711

**Fecha de envío:** 27/2/2013

**Fecha de aceptación:** 5/6/2013

**Fecha de publicación:** 17/6/2013

**Origen:** no solicitado

**Tipo de revisión:** revisado por un par revisor, a doble ciego

## Resumen

Esta publicación describe el proceso que vivió Chile entre 1996 y 2006, en que se inicia el período de organización planificada y sistemática que comienza a resolver los graves problemas sanitarios que caracterizaban la condición de estar afectado por hemofilia. El artículo reporta una visión general de la situación de la hemofilia en Chile en aquella época, incluyendo las falencias de información sanitaria, de opciones de tratamiento, de formación de especialistas en el tema, y de generación de respuestas al problema desde los sistemas sanitarios. A continuación, el artículo describe en rasgos generales los principales lineamientos del programa Operación Acceso y del Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis, cuyos resultados serán comunicados en el segundo artículo de esta serie.

## Abstract

This article describes the process that Chile underwent from 1996 to 2006, which is the dawn of a period of planned and systematic organization that begins to solve the severe health problems that afflict patients with hemophilia. The article reports a general overview of the situation of hemophilia in Chile in that period - up to 2006 - , including the lack of reliable data, treatment options, training of specialists on the topic and healthcare system responses. The article then goes on to describe in general terms the main aspects of Operation Access and the National Hemostasis and Thrombosis Program, the results of which will be described in a subsequent article of this series.

## Introducción

Cuando las personas con hemofilia no disponen del factor deficiente en cantidad, calidad y oportunidad, las condiciones de vida son excepcionalmente duras pues deben soportar una gran carga de enfermedad física, síquica y social previa a una muerte prematura. Se suma a ello los arraigados mitos que dificultan el abordaje objetivo y eficiente de esta patología.

Las soluciones a los problemas de la enfermedad son muy sensibles a las variables sociales, políticas y económicas de cada sociedad. Situación que hace muy difícil demostrar la necesidad de invertir recursos económicos con sólo argumentos médicos, necesitándose la conjunción de múltiples factores para poder implantar cambios permanentes que resuelvan los problemas que genera la enfermedad. Ésta se caracteriza además por su baja prevalencia (1/10.000), imprevisibilidad y magnitud

de los sangrados y altísimo costo económico, motivo por lo cual reúne características de enfermedad "huérfana y catastrófica".

## Situación previa a 1996

En Chile, el manejo de la hemofilia dependía de la iniciativa aislada de un reducido grupo de médicos en pocos hospitales estatales, con muy escasos, inseguros y poco accesibles medios terapéuticos para efectuar una terapia de reemplazo muy básica. Según los pocos antecedentes de la época, la comunidad de afectados de hemofilia oscilaba entre 600 y 1.200 personas.

El apoyo logístico de organizaciones locales de enfermos organizada por médicos era entusiasta, importante y fluctuante, pero no alcanzaba para satisfacer las necesidades de cantidad, calidad, oportunidad ni de

cobertura de los factores deficientes acorde con una adecuada calidad de vida y nivel de salud. Tampoco resolvía la acumulación de complicaciones y secuelas asociadas a la deficiencia descrita.

En los sesenta, la terapia de reemplazo solamente estaba destinada a detener hemorragias ya establecidas utilizando sangre total o plasma. Las expectativas de vida de un hemofílico se estimaban en 18 años<sup>1</sup>.

A comienzos de los setenta, por iniciativa conjunta de médicos y enfermos, se crea la Sociedad Chilena de Hemofilia, que centró su meta estatutariamente en obtener masivamente factor deficiente. A pesar de las dificultades, simultánea y lentamente por acción de los pediatras<sup>2</sup>, se comienzan a acumular adultos jóvenes con la administración de factor deficiente como plasma y crioprecipitados en exclusivo régimen de demanda, en baja cantidad y por corto tiempo. Esto generó importantes secuelas de daño músculo esquelético causante de importantes limitaciones de acceso a educación y trabajo. Además, aumentaron espectacularmente las expectativas de vida y la prevalencia de enfermedades virales y parasitarias que no eran tamizadas sistemáticamente en los bancos de sangre, por diversas causas.

En la década de los ochenta se hace evidente e imprescindible el incorporar sistemáticamente la bioseguridad en la terapia de reemplazo del factor deficiente. El enorme impacto del VIH/SIDA y de las hepatitis virales en países desarrollados por uso masivo de concentrados liofilizados FVIII y FIX fue menor en Chile, aunque no menos importante. La razón se debió a que los concentrados liofilizados sólo fueron accesibles desde mediados de los noventa como donaciones o adquisiciones puntuales y sólo desde los albores del siglo XXI fueron responsabilidad del Estado.

En éste contexto los pocos médicos dedicados al tema junto a la Sociedad Chilena de Hemofilia, presentaron estos problemas a las autoridades sanitarias sin resultados. Así, la cobertura nacional total para todo el colectivo con hemofilia se realizaba con concentrados liofilizados para cohibir sangrados activos e implantar profilaxis con accesibilidad sin restricciones y con máxima bioseguridad, con el objeto de brindar igual acceso a nivel de salud y calidad de vida que al resto de la población.

Como resultado de la gestión del presidente<sup>3</sup> de la Sociedad Chilena de Hemofilia, Chile accede en los noventa a la Operación Acceso organizada por la Federación Mundial de Hemofilia. Este hecho coincide con los trascendentales cambios sociológicos, políticos y económicos que experimenta el país en esa época.

### Diagnóstico de situación de la hemofilia en Chile

El diagnóstico de situación de la hemofilia al inicio de la Operación Acceso en 1996, fue organizado e implementado por el Ministerio de Salud de Chile. En una primera etapa lo efectuó a través del Programa Nacional de Hemofilia y Afines, el que rápidamente derivó en el

Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis. Posteriormente, la hemofilia ingresó en el primer grupo de 36 enfermedades incluidas en el [Sistema de Acceso Universal a Garantías Explícitas](#) en 2006.

Cabe destacar que desde el inicio, y como lo describen los nombres de los organismos internos del Ministerio de Salud creados para resolver el problema de la hemofilia en Chile, se tuvo la visión y la ambición de abordar sucesivamente las otras discrasias de la coagulación con igual criterio y estrategia. Estos temas aún no son resueltos, pese a su alta prevalencia e impacto sanitario.

El diagnóstico reveló importantes deficiencias en múltiples áreas:

#### Demografía y epidemiología

Existía un conocimiento parcial e inseguro de la demografía y epidemiología del colectivo, aunque bastante consistente en el diagnóstico diferencial entre ambas hemofilias y otras deficiencias.

#### Opciones de tratamiento

El reemplazo de los factores deficientes con plasma se ejecutaba sin distinción del tipo de hemofilia. Luego de la aparición de los crioprecipitados la situación para los hemofílicos tipo A mejoró notablemente en proporción a los hemofílicos tipo B. Estos últimos continuaron utilizando sólo plasma, en cantidades absolutamente insuficientes y con muy limitada calidad y oportunidad de acceso a ellos. Esta situación empeoraba en las zonas del país alejadas de la capital.

Por otra parte los concentrados liofilizados constituían la excepción y provenían de donaciones o adquisiciones puntuales obtenidas por actividades sociales. Sin embargo, esto constituyó un singular e inesperado factor de protección porque no expuso masivamente al colectivo de hemofilia al impacto de VIH/SIDA del mundo desarrollado, aunque no lo protegió de la hepatitis. También fue evidente la ausencia de facilidades de laboratorio para efectuar diagnósticos con certeza diferencial. Asimismo, el acceso a antifibrinolíticos era ocasional y se destinaba a medicina física. Para odontología y cirugía ortopédica era prácticamente imposible.

#### Cirugías

Otro hallazgo fue que las cirugías generales, agudas o electivas, aparecen como ausentes por falta de registro sanitario específico. En consecuencia, se desconoce por completo si efectivamente se hacían y menos su resultado o impacto.

La artropatía hemofílica severa e invalidante afectaba a una cantidad desconocida de personas, cuyo daño anatómico y funcional era irreparable por lo cual sólo era posible la artroplastia total. Asimismo, se habían resuelto quince casos de pseudotumores hemofílicos gigantes en adultos, complicación que constituye la quintaesencia de la ausencia de factor de coagulación (FC) en cantidad y oportunidad. En adultos, éstos se localizan principalmente

en extremidades inferiores y pelvis, alcanzando dimensiones grotescas.

Todos estos casos fueron detectados a través de la red informal entre enfermos, parientes o amigos, dado que se encontraban postrados en sus casas en instancias casi terminales. La única vía de solución para que no fallecieran, fue la desarticulación total o la hemipelvectomía, las que se llevaron a cabo en condiciones médico-quirúrgicas heroicas utilizando crioprecipitados, plasma o ambos, intervención que salvó vidas con total éxito vital prolongado debido a que los pacientes pudieron recuperar la deambulaci3n y la reintegraci3n social<sup>4</sup>.

### **Odontología**

En odontología, la exodoncia era la única alternativa debido al pésimo cuidado de la salud oral por parte del enfermo y al rechazo de los profesionales a tratarlos por los grandes riesgos de sangrado, el cual podía llegar a ser incoercible. Cuando se efectuaba un tratamiento, la mayor parte de las veces el enfermo no informaba de la condici3n de hemofílico al odont3logo, o bien se utilizaban técnicas anticuadas no funcionales en ausencia de terapia de reemplazo del factor deficiente y de antifibrinolíticos, lo que generaba grandes hematomas disecantes y hematoma más abscesos múltiples.

### **Déficit de establecimientos de referencia y bioseguridad**

No había una de red de cobertura nacional para acceso a terapia de reemplazo del factor deficiente, lo que impedía el libre desplazamiento de los hemofílicos por el país, y al mismo tiempo facilitaba su migraci3n obligada a los hospitales de Santiago. En rigor no existían centros oficiales de referencia clínica. De hecho sólo operaban un establecimiento pediátrico<sup>5</sup> y otro de adultos<sup>6</sup>, ambos en Santiago, además de sostenedores de hospitalizaciones prolongadas de enfermos, fundamentalmente por hemartrosis. Sumado a ello, era un denominador común el rechazo de los hemofílicos en los centros asistenciales debido al alto riesgo de sangrado incoercible, así como por la muy limitada disponibilidad de terapia de reemplazo del factor deficiente para resolver con seguridad procedimientos diagn3sticos y terapéuticos.

Otro aspecto preocupante era el hecho de que se desconocía la incidencia de enfermedades transmitidas por transfusiones de sangre y derivados. Tampoco estaba objetivada ni dimensionada la exacta magnitud de la demanda no satisfecha de terapia de reemplazo del factor deficiente. Además, la bioseguridad estaba confiada completamente al desarrollo de los bancos de sangre, que entre los años setenta y noventa en forma desigual fueron implementando sucesivamente técnicas de tamizaje para hepatitis B, VIH/SIDA, enfermedad de Chagas, hepatitis C y HTLV I-II.

### **Situaci3n de los especialistas**

Los médicos hemat3logos con experiencia e interés en hemofilia constituían una notable excepci3n. Similar realidad se observaba en el resto del equipo de salud,

todos exentos de estímulo y capacitaci3n sistemática. Trabajar con y para hemofílicos no era una actividad apreciada ni facilitada por las autoridades hospitalarias, porque consideraban al paciente hemofílico como un problema insoluble por la falta de medicamentos (terapia de reemplazo del factor deficiente). Ello redundaba en prolongadas hospitalizaciones, incluso para procedimientos que podían ser ambulatorios y que muy pronto se transformaban en problemas crónicos.

Entre los médicos la hemofilia se consideraba como una enfermedad secundaria debido al conocimiento superficial de su mecanismo, expresi3n e impacto. Por otra parte la conducta rebelde, autodestructiva y justificante del enfermo y su entorno añaadía un componente extra de dificultades larvadas, persistentes y ocultas. Estas reacciones se explicaban porque tanto los pacientes como su entorno se consideraban prisioneros de un problema grave, crónico, impredecible, rechazado y negado por la sociedad, sin soluciones factibles de corto, mediano o largo plazo, ni rentable en lo económico ni en lo político por lo pequeño del colectivo.

Ocasionalmente se invitaba a un médico extranjero, proveniente de un país desarrollado, a exponer sobre los beneficios de la disponibilidad de la terapia de reemplazo, lo que para esa época constituía una absoluta utopía. Ello provocaba desaliento, dado que la realidad local mostraba la casi absoluta imposibilidad de acceder a terapia de reemplazo con concentrados liofilizados.

Como contrapartida, los médicos que trabajaban en hemofilia en Chile efectuaban sistemáticamente capacitaci3n para los enfermos y sus familias con grandes resultados objetivados<sup>7</sup>, cuyos resultados fueron considerados al construir las normas del Ministerio de Salud. Asimismo, la Cruz Roja Chilena<sup>8</sup> y el Hospital del Salvador<sup>9</sup> organizaron actividades técnicas y de difusi3n dirigidas a profesionales y enfermos.

Un hecho relevante fue que en 1990 la Federaci3n Mundial de Hemofilia eligió a Chile para organizar el Primer Taller Internacional de Hemofilia VIH/SIDA, coorganizado con la Universidad de Chile y Sociedad Chilena de Hemofilia<sup>10</sup>. Sus excelentes resultados, que por diversas razones externas no culminaron con el país como sede para el Congreso Mundial de 1992, permitieron que desde sus conclusiones se extrajeran los antecedentes fundamentales para la posterior organizaci3n del Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis en 1996. Debe dejarse constancia que los hemat3logos peditras y de adultos trabajaron en ello en forma conjunta.

## **La Operaci3n Acceso y el Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis**

### **Antecedentes**

Chile y otro país de otro continente tuvieron la posibilidad de implementar la Operaci3n Acceso, perteneciente a la Federaci3n Mundial de Hemofilia, para mejorar las condiciones de los hemofílicos, siendo la única experiencia

que prosperó. Ésta se concretó gracias a un convenio oficial entre el Gobierno de Chile, firmado por el Presidente de la República<sup>11</sup> y el presidente de la Federación Mundial de Hemofilia<sup>12</sup>.

Ningún médico que trabajaba en hemofilia fue invitado a participar en su elaboración ni trámite. En consecuencia, al momento de organizar operativamente la Operación Acceso ya no había oportunidad de enmendar sustantivas deficiencias sanitarias y administrativas, pero la expectativa de implantar el muy esperado y trascendental cambio, estimuló a superar los problemas detectados.

No obstante lo anterior, el país presentaba innegables fortalezas para organizar la Operación Acceso y el Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis. Entre ellas, la tradición y experiencia nacional para organizar programas sanitarios, además del interés, compromiso, acción y sustento del Ministerio de Salud, así como el tradicional apoyo y compromiso de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile, de la industria farmacéutica, de otras instituciones y de personas naturales.

También contaron a favor la experiencia de la Central Nacional de Abastecimiento en almacenar y distribuir productos biológicos en cadena de frío, en forma rutinaria y de emergencia, junto con la experiencia, capacidad y disposición del Instituto de Salud Pública para evaluar y validar productos biológicos en forma masiva y prioritaria.

Por su parte, los bancos de sangre en todo el país respondieron favorablemente con el reclutamiento de médicos y sus profesionales que abordaron con entusiasmo la detección de casos, la administración y el control del uso de los concentrados liofilizados, actividades cruciales para el nuevo manejo de la hemofilia en Chile.

Por último, la contribución del experto que envió la Federación Mundial de Hemofilia en el contexto de la Operación Acceso, el Jefe del Departamento de Hematología del Centers for Disease Control de Estados Unidos<sup>13</sup>, fue muy acertada. Él rápidamente entendió, modificó y adaptó los preconceptos del proyecto teórico de la Federación Mundial de Hemofilia, al conocer la realidad sanitaria chilena y constatar la disociación entre la gran capacidad y logros sanitarios chilenos en salud pública y su carencia de expresión en el manejo de hemofilia como un todo.

### Implementación de los programas

Para abordar la tarea de distribuir equitativamente los concentrados liofilizados y simultáneamente organizar una estrategia sanitaria estable para resolver definitivamente las necesidades de los hemofílicos, el Ministerio de Salud organizó en 1996 el Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis con el aporte del Departamento de Salud Pública de la Facultad de Medicina de la Universidad de Chile<sup>14</sup>. Su propósito fue:

*"Mejorar el nivel de salud y calidad de vida de las personas con estados de hipo e hipercoagulabilidad,*

*congénitos o adquiridos con adecuadas estrategias normativas de manejo diagnóstico, promocional, preventivo, terapéutico, rehabilitador y epidemiológico, a través de, atención multidisciplinaria en todos los niveles de atención".*

Dentro de los objetivos más importantes de este programa se consideran:

1. Lograr reconocimiento de los trastornos de la coagulación como problema de salud pública, frecuente, no transmisible, de carácter catastrófico, acorde con valores éticos y derechos humanos.
2. Estimular y capacitar la formación de equipos multidisciplinarios y multiprofesionales para su manejo integral.
3. Formular normas actualizadas para diagnóstico, promoción, prevención, recuperación, rehabilitación y estricto control epidemiológico y demográfico.
4. Disminuir las tasas de morbilidad, mortalidad, complicaciones y secuelas por falta de cantidad o calidad de los tratamientos aplicados.
5. Proporcionar la implementación de tratamientos seguros, eficientes y eficaces en cantidad y calidad para desarrollar alta calidad de vida y nivel de salud.
6. Constituir un centro de referencia para organizaciones no gubernamentales con intereses sanitarios en los problemas de coagulación.

Para la implementación del Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis, la Federación Mundial de Hemofilia, gestionó parcialmente la donación de 13.500.000 UI como concentrados liofilizados de FVIII y FIX, aportados por las Compañías Baxter, Bayer y Centeon, en alícuotas que se cumplieron en el transcurso de casi cinco años.

Además, a los concentrados liofilizados que provenían de plasma humano se les exigió ser procesados industrialmente, presentar certificación de calidad y libre venta autorizada por la FDA en Estados Unidos, estar autorizadas oficialmente para su uso por el Instituto de Salud Pública de Chile y ser recepcionados, almacenados y distribuidos según normas de la Central Nacional de Abastecimiento. De igual forma, su administración individual debía estar bajo la directa supervisión y administración del sistema sanitario dependiente del Ministerio de Salud, según las normas técnicas especialmente confeccionadas por el comité de expertos y bajo la tutela del personal técnico especialmente entrenado.

Por su parte, la Federación Mundial de Hemofilia recibió del Gobierno de Chile 360.000 dólares que se cancelaron en cuotas iguales en el plazo de tres años. Estos recursos se entregaron por concepto de gastos de traslado de su personal técnico, asesoría técnica y administración de su gestión para la donación de los concentrados liofilizados provenientes de las compañías farmacéuticas. A su vez, el Gobierno de Chile implementó la Operación Acceso y luego continuó adquiriendo concentrados liofilizados en

cantidades mayores al mínimo anual de 4.500.000 UI/año que estipulaba el convenio.

De esta forma, se cimentaron las bases de una política sanitaria programática, sustentada en evidencias objetivas de carácter ético, sociológico, médico, administrativo, y económico con concepto de realidad, que aseguraba el acceso a tratamientos y a medicamentos seguros, eficientes, eficaces y oportunos para la comunidad hemofílica de Chile con independencia de su sistema previsional. En una próxima publicación, se dará cuenta de los resultados de la implementación de la Operación Acceso y del Programa Nacional de Hemostasia y Trombosis.

## Notas del autor

1. Prof. Dr. Camilo Larraín Aguirre, Facultad de Medicina, Universidad de Chile.
2. Drs. Vildósola San Martín, Jorge; Morales Gana, María. Hospital Roberto del Río.
3. Sr. Alejandro Vargas Herrera.
4. Hospital del Salvador. Drs. Donoso Scropo, Mario; Castro Torres, Luis; Barría Sáez, Manuel; Correa Illanes, Gerardo. Comunicaciones personales y presentación en Congresos.
5. Hospital Roberto del Río.
6. Hospital del Salvador.
7. Hospital del Salvador. Donoso Scropo, Mario; Rivera Villarroel, Sheril; Gac Espínola, Homero; González Astorga, Daniela.

8. Simposio Hemofilia de la Cruz Roja Chilena. Noviembre 1984.
9. Hemofilia en el Hospital del Salvador. Julio a diciembre 1988. Asisten 119 profesionales y estudiantes de carreras de la salud y personas con hemofilia.
10. Primer Taller Piloto Internacional Hemofilia VIH y SIDA. Casa Central Universidad de Chile. 23 - 27 septiembre 1991. Asistencia: 68 profesionales de la salud y personas con hemofilia.
11. Sr. Eduardo Frei Ruiz-Tagle.
12. Sr. Brian Mahoney..
13. Dr. Bruce Lee Evatt.
14. Drs. Rivera Villarroel, Sheril; Godorecci Baeriswyl, Sergio.

## Notas

### Conflictos de intereses

El autor ha completado el formulario de declaración de conflictos de intereses del ICMJE traducido al castellano por Medwave, y declara no haber recibido financiamiento para la realización del artículo; no tener relaciones financieras con organizaciones que podrían tener intereses en el artículo publicado, en los últimos tres años; y no tener otras relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo publicado. El formulario puede ser solicitado contactando al autor responsable.

**Correspondencia a:**  
<sup>(1)</sup>Av. Kennedy 5413-B  
 Las Condes  
 Santiago de Chile



Esta obra de Medwave está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 3.0 Unported. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Medwave.