

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Posgrados

Implementación de la Clínica de Atención Integral para pacientes con hemofilia y otras alteraciones congénitas de la hemostasia en el hospital Carlos Andrade Marín. Quito 2018.

Julia Edith Soria Silva

Jaime Ocampo Trujillo MD. PhD

Director de Trabajo de Titulación

Trabajo de titulación de posgrado presentado como requisito para la obtención del título de especialista en Gerencia de Salud de la USFQ

Quito, 17 de abril de 2018

UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ

Colegio de Posgrados

HOJA DE APROBACIÓN DE TRABAJO DE TITULACIÓN

Implementación de la Clínica de Atención Integral para pacientes con hemofilia y otras alteraciones congénitas de la hemostasia en el hospital “Carlos Andrade Marín”, Quito 2018.

Julia Edith Soria Silva

Firmas

Jaime Ocampo Trujillo, MD, PhD.

Director del Trabajo de Titulación.

Dr. Ramiro Echeverría Tapia, MD.DSP

Director del Programa de Gerencia de Salud

Jaime Ocampo, MD, PhD.

Decano del Colegio de Salud Pública

Hugo Burgos , PhD

Decano del Colegio de Posgrados

Quito, 17 de abril de 2018

© Derechos de autor

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del estudiante:

Nombre:

Julia Edith Soria Silva

Código de estudiante:

00139278

C. I.:

1708783871

Lugar, Fecha

Quito, 17 de abril 2018

Agradecimientos

Dios es quien dirige mi camino y permite que todo suceda y a quien agradezco cada día.

A la Universidad San Francisco, a su personal administrativo, y a sus excelentes docentes por ser guía y luz en la formación de profesionales en nuestro país.

A todos mis compañeros de la especialización por compartir sus conocimientos y experiencias, y sobre todo su amistad.

A mis hijos por su paciencia y comprensión.

Tabla de contenidos

TABLA DE CONTENIDOS.....	1
RESUMEN	2
ABSTRACT.....	3
INTRODUCCIÓN	4
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	4
JUSTIFICACIÓN.....	23
IMPACTO ESPERADO.....	26
DESCRIPCIÓN Y ANÁLISIS DEL PROBLEMA	27
ACTORES INVOLUCRADOS.....	30
MATRIZ MARCO LÓGICO	32
ESTRATEGIAS DE IMPLEMENTACIÓN.....	33
ORGANIZACIÓN PARA LA GESTIÓN DEL PROYECTO	38
MONITOREO Y EVALUACIÓN	42
CRONOGRAMA	49
COSTO Y FINANCIAMIENTO	50
BIBLIOGRAFÍA.....	60

Resumen

Objetivo: Mejorar la calidad de vida de los pacientes con coagulopatías congénitas mediante la implementación de una clínica de atención integral multi e interdisciplinaria en un hospital de tercer nivel.

Las coagulopatías congénitas, son enfermedades poco frecuentes y por lo tanto poco conocidas; siendo las de mayor prevalencia la Enfermedad de von Willebrand y la Hemofilia. Estas enfermedades dependiendo de su severidad pueden ocasionar diversas complicaciones, discapacidades y hasta la muerte, por lo cual los pacientes deben recibir un tratamiento enfocado a disminuir los riesgos y mejorar la calidad de vida. Por esta razón vemos la necesidad de formar una clínica especializada en el tratamiento integral e interdisciplinario de coagulopatías congénitas con la participación de profesionales de varias área de la salud, capacitados en el manejo de estas patologías.

Es importante tomar en cuenta, que la administración de medicación como concentrados de factores de la coagulación no es suficiente si no consideramos al paciente como un todo que requiere atención médica integral, físico, psíquico y social; que forma parte de una sociedad que desconoce su enfermedad y que limita su integración, por lo tanto la familia, los docentes y personas del ambiente laboral deben estar involucrados en su tratamiento, así como autoridades de unidades de que pertenecen a la red de salud, y el Ministerio de Salud como Organismo Rector.

El manejo interdisciplinario y multidisciplinario en países desarrollados ha permitido disminuir las complicaciones y mejorar la calidad de vida de pacientes con coagulopatías hereditarias, mejorando no solo la parte física, sino también permitiendo su integración a la educación formal y producción laboral.

Palabras clave: coagulopatías congénitas, hemofilia, enfermedad de von Willebrand, Federación Mundial de hemofilia, atención médica integral.

Abstract

Objective: to provide comprehensive medical care to patients with congenital coagulopathies, reducing complications, with better quality of life and integration into society.

Congenital coagulopathies are rare diseases and therefore little known; being the most prevalent von Willebrand Disease and hemophilia. These diseases depending on their severity can cause many complications, disabilities and even death, for which patients should receive a treatment focused on reducing risks and improving the quality of life. For this reason we see the need to form a specialized interdisciplinary clinic in the comprehensive treatment of congenital coagulopathies with the participation of professionals from various health areas, trained in the management of these pathologies.

It is important to take into account that the administration of medication as a concentration of coagulation factors is not enough if we do not consider the patient as a whole that requires comprehensive medical, physical, psychological and social care, which is part of a society that is unaware of its illness and limiting their integration, therefore the family, teachers and people of the work environment must be involved in their treatment, as well as authorities of units belonging to the health network, and the Ministry of Health as a Governing Body.

The interdisciplinary and multidisciplinary management in developed countries has allowed to reduce complications and improve the quality of life of patients with hereditary coagulopathies, improving not only the physical part, but also integrating them into formal education and labor production.

Key words: congenital coagulopathies, hemophilia, von Willebrand disease, World Federation of Hemophilia, comprehensive medical care.

Introducción

Planteamiento del problema

Antecedentes

Las enfermedades huérfanas son aquellas de baja prevalencia (menos de 1 por cada 5000 a 10000 personas), crónicamente debilitantes, graves y de alto nivel de complejidad en su manejo; comprenden las enfermedades raras, las ultrahuérfanas y las olvidadas. La mayoría de ellas son enfermedades genéticas, pudiendo pasar de generación en generación, explicando porque estas pueden ser familiares. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016).

Debido a la baja prevalencia es difícil tener un diagnóstico precoz, y todas las especialidades y disciplinas de la salud están involucradas de una u otra manera en su tratamiento. Para abordarlas es preciso un enfoque global, esfuerzos especiales y combinados para prevenir la morbilidad, evitar la mortalidad prematura y mejorar la calidad de vida o el potencial socioeconómico de las personas afectadas. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016).

Las alteraciones hereditarias de la hemostasia como la hemofilia y otras coagulopatías, son patologías raras, es decir afectan a un número pequeño de personas en comparación con la población general, teniendo todas ellas en común el riesgo de sangrados espontáneos o provocados por traumatismos leves, cirugías o procedimientos como extracciones dentales. Entre estas alteraciones de la hemostasia se encuentran la enfermedad de von Willebrand (EvW), la hemofilia tipo A, hemofilia tipo B, déficit aislados o combinados de otros factores de la coagulación y las trombopatías. (Kaushansky & Levi, 2018), (Federación Mundial de Hemofilia, 2014).

Enfermedad de von Willebrand

La Enfermedad de von Willebrand es el trastorno hemorrágico mucocutáneo, heredado más común, que afecta entre 1:100 y hasta 1:1000 individuos, tanto hombres como mujeres, esto es aproximadamente el 1% de la población mundial, resulta del defecto o deficiencia del factor plasmático de von Willebrand (FvW), cuyo gen se encuentra localizado en el cromosoma 12, y su análisis indica que existe considerable heterogeneidad en los defectos genéticos observados.

(Hatton Chris, 2014), (Neff, 2015). Debido a que la mayoría de veces los síntomas son leves, la expresividad de la enfermedad muy variable y la penetrancia genética incompleta, los valores de laboratorio pueden variar considerablemente a veces en un mismo individuo; además las pruebas laboratoriales especializadas no están siempre disponibles, por lo cual establecer un diagnóstico definitivo es a menudo muy difícil, quedando muchos pacientes sin diagnóstico o son categorizados como hemofilia A leve. (Kaushansky & Levi, 2018), (Wor171). Por otro lado los sangrados también pueden ser graves, 1 de 10 000 individuos en la población tienen sangrados clínicamente significativos. (Lee C., 2014).

En el año 2006, la Sociedad Internacional de Trombosis y Hemostasia (ISTH), clasificó a la EvW en tres tipos, siendo alrededor del 75% de pacientes tipo 1, 20 a 25% tipo 2, y 5 % tipo 3. (Lee C., 2014). Una vez establecida la historia familiar y personal de sangrados, las pruebas de laboratorio ayudan a clasificar a los pacientes en uno de los tres tipos de EvW:

1.- Tipo 1, deficiencia parcial, autosómica dominante. Deficiencia cuantitativa del factor de von Willebrand (Neff, 2015).

2.- El tipo 2, consiste en una alteración en la función del FvW, dividido en 4 subtipos, 3 de los cuales son autosómicos dominantes; caracterizado por una baja actividad del antígeno del FvW (FvW:Ag) y con una relación antígeno y cofactor de Ristocetina (FvW:Rco) menor a 0.6 (FvW:Ag/FvW:Rco). (Lee C., 2014).

Tipo 2A, pérdida de los multímeros de alto peso molecular del factor (HMWM), y disminución de la unión al receptor glicoproteína Ib (GPIb) de la plaqueta. Este típicamente tiene poca actividad, medida por la relación de la unión del factor al colágeno (FvW:CB/FvW:Ag) menor a 0,6. (Neff, 2015).

Tipo 2B, describe una mutación con ganancia en la función del factor que incrementa la unión del FvW al receptor GPIb, y subsecuente pérdida de los HMWMs. Este aumento en la unión y en el aclaramiento del FvW puede también causar trombocitopenia. (Neff, 2015).

Tipo 2N, heredado como un rasgo autosómico recesivo, produce solamente una disminución en la actividad del factor VIII coagulante (FVIII:C), con FvW:Ag y FvW:RCo típicamente normal y la relación FvW:RCo/FvW:Ag normal. Se distingue de la deficiencia leve del FVIII (Hemofilia A leve), por una disminución de la unión del FvW al FVIII y una mutación genética del gen del FvW en lugar de una mutación del gen del FVIII. (Neff, 2015).

Tipo 2M, tiene un FvW:Ag típicamente normal y un FvW:RCo bajo, pero presencia de HMWMs en el análisis de multímeros. (Neff, 2015).

3.- Tipo 3, deficiencia completa, autosómica recesiva, deficiencia cuantitativa del FvW:Ag. (Neff, 2015).

Actualmente la asignación de los fenotipos de la EvW requiere pruebas específicas de la función del FvW que son complicadas de realizar y estandarizar y están disponibles solo en laboratorios especializados. Como resultado de la variable sensibilidad y especificidad de pruebas de laboratorio para diagnóstico de EvW, estudios adicionales pueden ser necesarios para clasificar a los pacientes. (Kaushansky & Levi, 2018).

Hemofilia

La hemofilia es una enfermedad de carácter hereditario y congénito originado por mutaciones en el cromosoma X, caracterizado por la deficiencia parcial o completa de la actividad funcional de los factores de la coagulación VIII o IX. Se caracteriza por mutaciones específicas en el gen del factor VIII (F8) ocasionando Hemofilia tipo A, o del gen del factor IX (F9) causando Hemofilia tipo B o Enfermedad de Christmas, (Sociedad Argentina de Hematología., 2015), llamada así porque fue descrita por primera vez en un paciente de origen canadiense de apellido Christmas, quien carecía de un nuevo factor denominado “Christmas Eve factor” (Byrne, 2011). La transmisión de la hemofilia es recesiva, no dominante, pudiendo no aparecer en la siguiente generación (salto de generación). (Ministerio de Salud de Colombia, 2016). (Kaushansky & Levi, 2018).

La hemofilia la manifiestan clínicamente los hijos varones pero la transmiten las hijas mujeres. Los hombres tienen cromosomas XY, si el cromosoma X está afectado presentan la enfermedad, ya que no tienen una copia de respaldo. Las mujeres tienen cromosomas XX, si un cromosoma se afecta, el otro funciona y por lo tanto son portadoras, (Federación Mundial de Hemofilia, 2014); podrían padecer hemofilia en condiciones muy especiales como cuando son hijas de madre portadora y padre hemofílico, por consanguinidad (padres parientes), en el Síndrome de Ullrich-Turner (Monosomía X), en el Síndrome de Swyer (Disgenesia Gonadal 46XY Pura) combinado con una mutación en el gen F8, y muy raro debido a una mutación de novo en uno o dos de los cromosomas X. (Nair Preethi, 2012). (Ministerio de Salud de

Colombia, 2016), (Puig, LLuis, 2005). Cada hija de una madre portadora tiene una probabilidad del 50% de ser portadora, y cada hijo tiene una probabilidad del 50% de padecer hemofilia. (Molina, Chaverri, & Wong, 2014). A pesar de las leyes de la herencia mencionadas, el 30% de los casos de hemofilia pueden presentarse sin antecedentes familiares, por cambios en los propios genes, a esto se llama mutaciones de novo. (Puig, LLuis, 2005), (Ministerio de Salud de Colombia, 2016).

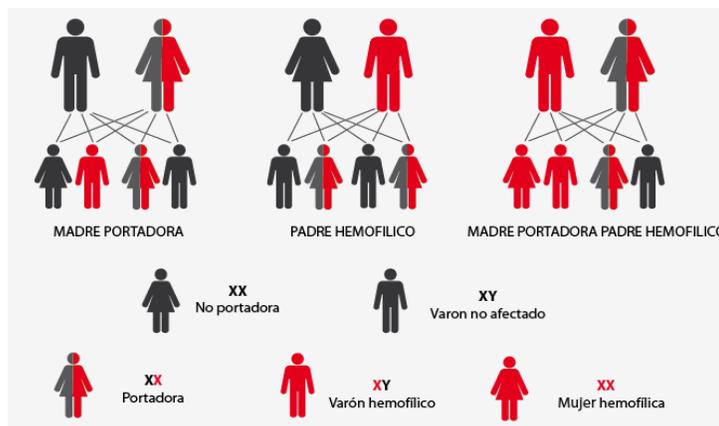


Gráfico 1: Mapa genético de la hemofilia. Fuente: Ferato.com

La historia natural de la hemofilia sin tratamiento fue reportada en una monografía publicada por Carroll Birch en 1937 en Estados Unidos, y la causa de muerte en 113 pacientes fue recordada - muchos murieron de lesiones muy triviales; 82 murieron antes de los 15 años de edad y solamente ocho sobrevivieron hasta los 40 años (Lee C., 2014).

El período patogénico, entendido como los signos y síntomas que permiten un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno que prevenga las secuelas de la enfermedad muestra que la deficiencia de los factores de coagulación en la hemofilia conlleva episodios hemorrágicos espontáneos de difícil control. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016). Las hemorragias afectan a cualquier parte del cuerpo, dependiendo del nivel de factor existente en el organismo, principalmente hemartrosis (70 a 80%), hematomas musculares (10 al 20%), y sangrados en órganos vitales (5%), pudiendo ocasionar hemorragias fatales, complicaciones y discapacidades permanentes, por lo que el tratamiento debe ser inmediato. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016), (Federación Mundial de Hemofilia, 2014). Las hemartrosis repetidas originan una patología característica denominada *artropatía hemofílica*, que provoca una severa limitación de

la función articular y dolor crónico, siendo el objetivo primario del tratamiento, la prevención de su desarrollo. (Sociedad Argentina de Hematología., 2015). La mayoría de pacientes con hemofilia severa presentan entre 10 y 15 hemartrosis/año. Clínica y radiológicamente, el 50% de casos graves tienen degeneración articular en los 6 años siguientes a la primera hemartrosis, lo cual se puede prevenir con la profilaxis primaria. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016).

Tabla 1: Clasificación de la severidad de la hemofilia

Grado	Porcentaje de actividad de factor en sangre	Unidades internacionales (UI)/ml de sangre
Rango Normal	50% - 150%	0.50 – 1.5 UI
Hemofilia Leve	5% - 40%	0.05- 0.40 UI
Hemofilia Moderada	1% - 5%	0.01-0.05 UI
Hemofilia Severa o Grave	Menos de 1%	Menos de 0.01 UI

Fuente: (Federación Mundial de Hemofilia, 2012)

A demás del cuadro clínico, el diagnóstico inicial de hemofilia requiere la realización de pruebas de laboratorio como: biometría hemática con conteo de plaquetas, tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina activada (TTPa), tiempo de trombina (TT), niveles de fibrinógeno, niveles de FVIII, FIX, y FvW (como diagnóstico diferencial de EvW). (Ministerio de Salud de Colombia, 2016) , (Kaushansky & Levi, 2018) .

Las complicaciones más frecuentes de la hemofilia son:

1.- *Hemartrosis*: los sangrados articulares corresponden aproximadamente al 75% de sangrados en pacientes con hemofilia severa. Las articulaciones más frecuentemente afectadas en orden decreciente son rodillas, codos, tobillos, muñecas y cadera. Usualmente inician cuando el niño inicia a gatear o caminar. (Kaushansky & Levi, 2018).

2.- *Hematomas*: sangrados en tejido celular subcutáneo o músculos pueden ocurrir con o sin trauma. En pacientes con hemofilia severa y moderada tienden a diseminarse en todas direcciones si no se trata adecuadamente, causando compresión de órganos vecinos. (Kaushansky & Levi, 2018).

3.- *Hematuria*: frecuentemente espontánea y asintomática.

4.- *Sinovitis*: luego de una primera hemartrosis la membrana sinovial se inflama, si no se trata hay riesgo de que la hemartrosis se repita (articulación blanco).

5.- *Artropatía hemofílica crónica*: aparece en cualquier momento dependiendo de la gravedad de las hemorragias y el tratamiento, ocasiona contracturas musculares, atrofia muscular, deformidad y pérdida de la movilidad.

6.- *Pseudotumor*: resultado del tratamiento inadecuado de una hemorragia en tejidos blandos.

7.- *Fracturas*: alrededor de articulaciones afectadas y en huesos con osteoporosis.

8.- *Inhibidor*: anticuerpo tipo IgG que neutraliza la acción del factor específico administrado, haciendo el tratamiento difícil y de mayor costo, ya que requiere dosis mayores de factor, o factores llamados de bypass como el factor VII recombinante (FVIIr) o concentrado de complejo protrombínico activado que contiene factores II, IX, X, VII y VIII (CCPa). (Kaushansky & Levi, 2018) La prevalencia en pacientes con hemofilia A es variable, va desde 3.65 A 27%. En la población blanca es del 13% comparada con 27% en la población negra y 25% en la hispana. La prevalencia en la hemofilia B es de 3%. El diagnóstico temprano de la presencia de inhibidores es importante y requiere la confirmación laboratorial. (Kaushansky & Levi, 2018) . (Ministerio de Salud de Colombia, 2016) .

9.- *Infección transmitidas por transfusiones*: Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH), hepatitis C o hepatitis B, secundaria al uso de hemocomponentes como plasma fresco congelado (PFC), crioprecipitado (CP) o concentrado de glóbulos rojos (CGR), o al uso de hemoderivados como concentrado de factor derivado de plasma humano. (Vargas, 2012).

10.- *Neurológicas*: el sangrado intracraneal es uno de los más peligrosos, puede ser espontáneo o por un trauma generalmente trivial y es causa de muerte. El sangrado en el canal medular puede resultar en paraplejia. La compresión de nervios periféricos es una complicación frecuente de hematomas musculares. (Kaushansky & Levi, 2018).

El mejor tratamiento para las personas con hemofilia y otras coagulopatías es el que puede ofrecer un *Centro de Atención Integral*, con especialistas capacitados en el manejo de estas enfermedades, proporcionando un tratamiento lo más temprano posible para evitar las complicaciones del sangrado. (Sociedad Argentina de Hematología., 2015). Un centro que

cuenta con medicación suficiente y que permita un acceso rápido cuando sea necesario. Además, que los pacientes tengan la posibilidad de tratamiento en domicilio y un control periódico por el equipo multidisciplinario capacitado para enfrentar los nuevos retos en el manejo de pacientes adultos mayores con coagulopatías hereditarias, quienes cada vez más logran tener una sobrevida igual a la de la población normal y por lo tanto riesgo de presentar problemas especiales asociados como infarto agudo de miocardio, trombosis agudas y arritmias que requieren un manejo especial . (Kaushansky & Levi, 2018).

El tratamiento de la hemofilia con concentrado de factor específico, VIII o IX, tiene dos modalidades: a demanda y profiláctico.

1.- *Tratamiento a demanda*: se administra el concentrado de factor específico para detener el sangrado cuando se presenta, o para evitar sangrados como en el caso de cirugías. La dosis del factor, frecuencia y tiempo de administración varía de acuerdo al peso del paciente (UI/kg), al grado de hemofilia, al sitio del sangrado y a la severidad del evento hemorrágico.

2.- *Tratamiento profiláctico*: consiste en administrar concentrados de factor deficiente para prevenir los procesos hemorrágicos y preservar la salud articular, disminuir la frecuencia de hemartrosis y retrasar la evolución de artropatía. Se considera tratamiento estándar en niños y adolescentes para proporcionar una vida casi normal, con actividad física aceptable, asistencia escolar regular y reintegración social. La evidencia demuestra mayor efectividad cuando el tratamiento se inicia, antes de cualquier sangrado o antes de los 2 años, *Profilaxis Primaria*; que cuando se inicia luego de dos episodios de hemartrosis y antes de evidenciar daño articular *Profilaxis Secundaria*. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016). (Sociedad Argentina de Hematología., 2015).

Las Coagulopatías Congénitas en el Mundo

Según las encuestas mundiales que realiza cada año la Federación Mundial de Hemofilia (FMH) se han documentado casos de hemofilia de todas las razas y etnias, lo cual señala una distribución casi mundial de la misma. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016). La prevalencia de la hemofilia A se estima en 1 cada 5 000 a 7 000 varones nacidos vivos. (Kaushansky & Levi, 2018). La prevalencia de la hemofilia B se estima en 1 en 40 000 a 60 000 nacimientos varones.

El Informe del Sondeo Mundial Anual 2016, de la FMH abarca datos sobre más de 290000 personas con trastornos de la coagulación: 184 723 personas con hemofilia, 71 648 personas con EvW, y 39 495 personas con trastornos de la coagulación poco comunes. (World Federation of Hemofilia., 2017).



Gráfico 2: Mapa mundial de trastornos de coagulación por país año 2016. Ecuador reporta 183 pacientes. Fuente: (Wor171)

A nivel mundial, el diagnóstico y tratamiento de las coagulopatías congénitas ha ido evolucionando, desde el tratamiento inicial con PFC y CP, hasta concentrados de factores específicos de la coagulación que se obtienen por ingeniería genética. Esto ha permitido que los pacientes se puedan autoadministrar el factor en sus domicilios, disminuyendo las complicaciones incluso fatales de las hemorragias, y también disminuir el riesgo de complicaciones infecciosas por hemocomponentes o hemoderivados. (Hartman & Stacy, 2016)

Actualmente existen países desarrollados que cuentan con suficiente cantidad de concentrados de factores de la coagulación que les permite cubrir con profilaxis primaria al 100% de los pacientes pediátricos y recomiendan también la profilaxis secundaria a pacientes adultos con hemofilia severa, llegando a tener reducción de complicaciones sobre todo articulares, reducción de la discapacidad y aumento de la expectativa de vida comparable a la población sana. En el Reino Unido, el número de pacientes con hemofilia severa, mayores de 60 años ha triplicado en los últimos 40 años. Sin embargo el manejo de estos pacientes presenta

nuevos desafíos médicos complejos ante los cuales muchos médicos, no solo hematólogos, no están acostumbrados. Así enfermedades respiratorias y cardíacas son más frecuentes, por lo cual se debería incluir a médicos especialistas con experiencia en el cuidado de pacientes adultos mayores como parte del equipo multidisciplinario. (Giangrande Paul, 2017) .

En América Latina la realidad es otra, alrededor de 66% de pacientes con hemofilia no reciben tratamiento oportuno a nivel hospitalario. (Molina, Chaverri, & Wong, 2014).

Según el Ministerio de Salud de Colombia (MINSALUD) “la Hemofilia requiere un manejo integral, orientado a fomentar la salud física y psicosocial de los enfermos, mejorar su calidad de vida y reducir la morbilidad y mortalidad; y esto incluye no solamente la aplicación inmediata de un tratamiento para las hemorragias, sino la prevención de las mismas y el consecuente daño articular; el manejo de las posibles complicaciones y la atención psicosocial del paciente y de su familia. Esta última con el fin de enfrentar los riesgos de la vida cotidiana, los cambios derivados del crecimiento y desarrollo del individuo afectado, la interacción escolar o laboral, entre otros”. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016).

Las Coagulopatías Congénitas en el Ecuador

La hemofilia es considerada por el Ministerio de Salud Pública (MSP) como una enfermedad huérfana, rara, debido a su baja incidencia, y también por esta razón poco conocida en el área médica en nuestro país, y siendo hasta hace pocos años competencia únicamente de pocos especialistas hematólogos capacitados en el manejo de hemofilia y otras coagulopatías congénitas. Según la asociación de pacientes con hemofilia en nuestro país, Fundación Hemofílica del Ecuador (FUNDHEC), actualmente existen 4 núcleos de referencia para atención a personas con hemofilia a nivel nacional: 5 hospitales en Pichincha, entre esos el hospital Carlos Andrade Marín (HCAM), 4 hospitales en Guayas, 2 hospitales en el Centro, 3 hospitales en el Austro, y 3 hospitales en Manabí.

La FMH sugiere una fórmula para el cálculo de la prevalencia de la hemofilia:

Prevalencia = (población / 2 000 000) x 133 (Federación Mundial de Hemofilia, 2014)

Si aplicamos en nuestro país: $16\ 695\ 380\ \text{habs.} / 2\ 000\ 000 \times 133 = 1110$. En el Ecuador debería haber 1110 pacientes con hemofilia calculados hasta febrero 2018. Según el MSP se encuentran registrados alrededor de 1000 pacientes, de estos, 763 tienen hemofilia A, 585 hemofilia B, 89 EvW y 5 deficiencia de otros factores. (Ministerio de salud Pública del Ecuador). Esto sumaría 1348 pacientes solo con hemofilia, lo cual supera el cálculo según la fórmula sugerida por la FMH.

En el Ecuador el progreso en el diagnóstico y tratamiento de las coagulopatías congénitas ha sido lento. Existen todavía diagnósticos laboratoriales incompletos, pacientes aún no diagnosticados por falta de acceso cercano a unidades de salud, jóvenes y adultos con discapacidad, pacientes en espera tratamientos quirúrgicos de sus complicaciones articulares (falta de prótesis), etc.

La falta de criterios estandarizados para el diagnóstico y tratamiento han sido limitantes, siendo necesaria la elaboración y actualización de protocolos y guías de manejo que faciliten y unifiquen estas actividades. La Primera Guía de Práctica Clínica para Diagnóstico y Tratamiento de la Hemofilia Congénita 2016, luego de varias elaboradas, fue publicada oficialmente por el MSP en julio de 2017, tomando como base criterios de las guías de la FMH y de otros países como España, México, Chile, Brasil y Argentina (Ministerio de Salud Pública del Ecuador, 2016); ésta deberá ser revisada, actualizada y modificada, ajustándose a la realidad y necesidades de nuestro país, e incluir información sobre el manejo de pacientes adultos mayores con hemofilia, con la participación de médicos especialistas en Medicina Interna y Geriátrica, (Giangrande Paul, 2017), además de una guía de manejo de la EvW y otras coagulopatías.

Los productos liofilizados de concentrados de factores de la coagulación desarrollados a principios de la década de 1970, facilitaron su administración en el hogar, lo cual ofrece a los pacientes con hemofilia una independencia que no habían experimentado anteriormente, ya que pueden autoinfundirse cuando sea necesario y proporcionarse ellos mismo una atención rápida ante un sangrado. (Ciesla, 2014).

Los concentrados de FVIII empiezan a usarse en el Ecuador con varios años de retraso en relación al resto de países de América Latina y el mundo, (Federación Mundial de Hemofilia, 2014). Inicialmente accesibles para pocos pacientes a nivel privado o por donaciones esporádicas

de la FMH a Cruz Roja Ecuatoriana (CRE) que era el centro de atención de la hemofilia, proporcionando atención médica, administración de hemocomponentes y rehabilitación física hasta hace aproximadamente 12 años, cuando la presión de la FUNDHEC y el interés de las casas farmacéuticas permite que el MSP en el año 2006 realice una compra emergente de concentrados de FVIII. Gracias al apoyo de la FMH con el programa Alianza Mundial para el Progreso (AMP), en el año 2007, el MSP adquiere por primera vez 400 000 USD. en concentrado de FVIII y FIX, permitiendo el inicio progresivo del tratamiento profiláctico primario en lactantes y niños con hemofilia en los hospitales del MSP, aumentando las esperanzas de una mejor calidad de vida. (Federación Mundial de Hemofilia, 2014).

El poco conocimiento de las coagulopatías congénitas retrasa no solo el diagnóstico temprano, sino también el tratamiento oportuno, prevención y manejo de las complicaciones. Los hospitales aún no disponen de concentrados de todos los factores de la coagulación y otros medicamentos como desmopresina; a veces todavía se recurre a la administración de hemocomponentes, con el riesgo de transmisión de enfermedades infecciosas y por lo tanto aumento de costos al tener que tratar estas complicaciones, siendo los pacientes con coagulopatías 2 a 3 veces más vulnerables a las infecciones por VHC, VHB y VIH. (Kaushansky & Levi, 2018), (Lee C., 2014) .

Actualmente la hemofilia no tiene cura, el tratamiento es costoso y para toda la vida. Tener un niño con hemofilia severa tipo A o B, representa un reto especial para los padres y la unidad familiar. La amenaza de hospitalización, limitación del movimiento, la incorporación en la escuela y el instinto de los niños por independencia, representan ambientes potencialmente estresantes, a esto se suma el costo del concentrado del factor. Los costos de tratamiento pueden alcanzar aproximadamente a 50 000 USD. al año si un paciente tiene varios episodios hemorrágicos con hospitalización. (Ciesla, 2014).

Según declaraciones de la Licenciada Isabel Miño, ex coordinadora del Programa Nacional de Sangre del Ministerio de Salud, realizada al diario El Comercio en abril de 2017, indicó que el MSP invirtió 21 229 117 USD en insumos para la atención y tratamiento de los pacientes con hemofilia. Según la Ministra de Salud Dra. Verónica Espinosa, el MSP destina aproximadamente 8 133 683.92 millones de USD. anuales solamente en medicamentos para tratamiento de esta enfermedad. (Mosquera, Diego, 2017).

El Indicador Internacional (índice per cápita) para el tratamiento de los pacientes con hemofilia es de 1 a 2 Unidades Internacionales (UI) de concentrado de factor específico por hab. por año. El Ecuador con 16 695 380 hab., debería contar mínimo con 16 695 380 UI de concentrados de factor para tratamiento profiláctico y a demanda. Según las últimas estadísticas de la FMH, el uso promedio de concentrados de FVIII en el año 2016 en Ecuador fue 0.194 UI/hab./año, muy por debajo de Colombia que reporta un consumo promedio de 5.08 UI/total de población y de Estados Unidos con 9.53 UI/total de población. El promedio de consumo de factor IX en Ecuador es de 0.017 UI/total de población, en relación a Colombia que cuenta con 0.740 UI/total de población y de Estados Unidos que cuenta con 1.65 UI/Total de población. (World Federation of Hemofilia., 2017).

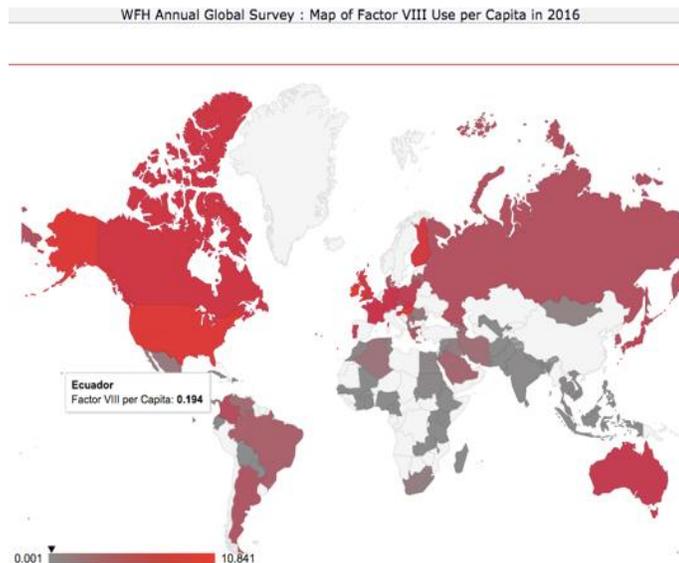


Gráfico 3: Mapa del uso de Factor VIII per capita en 2016. Ecuador reporta 0.194 UI. Fuente: (Wor171)

El Consenso Europeo reunido en mayo del 2016 que congregó a 36 países de esa región, recomienda que el consumo mínimo por país de concentrado de factor VIII debería ser 4 UI per capita de la población general, y el mínimo de consumo de concentrados de factor IX debería ser 0.5 UI per capita de la población general (refleja la menor incidencia de hemofilia B). (Giangrande Paul, 2017).

No hay cura para la hemofilia, el objetivo del tratamiento profiláctico en la hemofilia severa es elevar el nivel de factor a más de 1%, es decir a niveles de hemofilia moderada mediante la

infusión periódica de concentrados de factor faltante, para disminuir el riesgo de sangrados espontáneos. La manera de hacerlo varía de un país a otro y aún dentro de un mismo país. (Federación Mundial de Hemofilia, 2014).

El tratamiento de la hemofilia y otras coagulopatías congénitas sobre todo con manifestaciones graves de la enfermedad requiere más que solo el tratamiento de las hemorragias agudas con la administración del factor. El enfoque integral fomenta la salud física y psicosocial y la calidad de vida a la vez que disminuye la morbilidad y mortalidad. El manejo integral está a cargo de un equipo multidisciplinario e interdisciplinario de profesionales de la salud involucrados, capacitados y con experiencia para atender la salud física y psicosocial de los pacientes y su familia, y que se ajuste a los protocolos aceptados en uso, y de existir, a las guías nacionales de tratamiento. (Federación Mundial de Hemofilia, 2012).

En el país aún no se cuenta con un programa para capacitación de profesionales de salud en atención a pacientes con alteraciones de la hemostasia, ocasionando que muchos profesionales por desconocimiento, prefieran derivar pacientes o que el tratamiento no sea oportuno ni adecuado, trayendo consecuencias.

Las autoridades, el personal médico y los pacientes deben considerar la necesidad de un tratamiento integral para mejorar la calidad de vida especialmente de personas con hemofilia y EvW, por ser las más frecuentes.

Sería importante que se cree un programa de capacitación, que podría iniciar identificando y comprometiendo a los profesionales ya formados para que sean considerados como talento humano que difunda el conocimiento aprendido a otros profesionales de la salud, y que se planifique una capacitación continua y actualizada con apoyo de organizaciones nacionales e internacionales.

Coagulopatías Congénitas en el Hospital Carlos Andrade Marín

El IESS, entidad autónoma que forma parte del sistema de seguridad social del Ecuador, responsable de aplicar el seguro universal obligatorio (Asamblea Constituyente, 2008), se rige por los principios de solidaridad, obligatoriedad, universalidad, equidad, eficiencia, subsidiaridad, suficiencia, transparencia y participación. (Hospital Carlos Andrade Marín., 2016).

El hospital Carlos Andrade Marín (HCAM) dispone de 863 camas, siendo 601 censables; cuenta con 37 especialidades y subespecialidades que atienden en consulta externa y 26 especialidades y subespecialidades que brindan atención en hospitalización a una población infantil, adolescente, joven y adulta de afiliados al Seguro General de Salud Individual y Familiar, Seguro Social Campesino, beneficiarios de montepío por orfandad, Seguro Voluntario y de la RPIS. (Hospital Carlos Andrade Marín., 2016).

La cartera de servicios comprende las prestaciones de promoción y prevención, recuperación, rehabilitación, cuidados paliativos en todo el ciclo de vida. Se presentan las acciones necesarias por grupo de edad y se actualizan periódicamente.

El área de Hematología, una subespecialidad parte del área clínica, brinda atención a pacientes con patologías hematológicas, cuyo número ha aumentado en los últimos años producto de la ampliación de la cobertura de atención a los hijos de afiliados hasta los 18 años, y conyugues de afiliados. (Resolución IESS 460 y 462).

Marco legal

Constitución de la República del Ecuador

Art. 360.- El Sistema garantizará la salud a través de la red pública integral de salud (RPIS), conformada por el conjunto articulado de establecimientos estatales, de la seguridad social y otros proveedores que pertenecen al Estado, con vínculos jurídicos, operativos y complementariedad.

Art. 370.- El IESS es una entidad autónoma responsable de la prestación de las contingencias del seguro universal obligatorio de sus afiliados.

Ley de Seguridad social

Art. 16.- El IESS es una entidad pública descentralizada, creada por la Constitución Política de la República, dotada de autonomía administrativa, financiera y presupuestaria.

Art. 17.- Dispone que el IESS tiene la misión de proteger a la población urbana y rural con relación de dependencia laboral o sin ella, contra las contingencias de enfermedad, maternidad, riesgos de trabajo, discapacidad, cesantía, invalidez, vejez y muerte.

Reglamento Interno para la creación de la nueva estructura orgánica de las Unidades Médicas de Nivel III del IESS

Art. 2.- Unidades Médicas de Nivel III: son Unidades Médicas de mayor complejidad, de referencia zonal, que prestan atención de salud en hospitalización y ambulatoria en cirugía, clínica y cuidado materno infantil, medicina crítica, trasplantes, enfermería y auxiliares de diagnóstico y tratamiento.

Título II: Funciones. Sección Primera De la Gerencia General.

5.- Planificar, organizar, controlar y gestionar las actividades institucionales, bajo los principios de eficacia, eficiencia, equidad y calidad, para cumplir con los objetivos establecidos...

9.- Supervisar el cumplimiento de las políticas, estrategias, normas y procesos de entrenamiento, capacitación..del personal..

19.- Autorizar, organizar y supervisar el cumplimiento de los programas de promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento, recuperación y rehabilitación, orientados hacia el afiliado, la familia, el derecho habiente y la población general.

20.- Autorizar e implementar los programas de educación, docencia e investigación.

23.- Establecer la normativa interna para el uso eficiente y eficaz de los recursos humanos, financieros, tecnológicos de la Unidad Médica.

Sección Segunda: De los Órganos de Gestión y sus Dependencias

Art. 11.-De la Dirección.-

19.- Coordinar acciones con las dependencias Administrativas, Técnicas y de Apoyo para el cumplimiento de los objetivos.

29.- Elaborar conjuntamente con la Coordinación General de Talento Humano, el plan de capacitación y formación de las Coordinaciones a su cargo.

Art. 17.- De la Coordinación General Financiera.-

1.- Programar, dirigir y controlar las actividades financieras de conformidad con las políticas emanadas de la autoridad y con los dispuesto en el marco legal vigente.

7.- Optimizar recursos económicos y financieros..

Art. 32.-De la Coordinación General de Talento Humano

1.- Cumplir y hacer cumplir la Ley Orgánica de Servicio Público-LOSEP-, el Código del Trabajo y demás normas y resoluciones en materia de administración del talento humano.

11.- Elaborar y ejecutar el plan de capacitación de los servidores.

Art. 23.- De la Dirección Técnica.-

1.- Dirigir y evaluar la actividad y calidad del servicio médico, gestión del conocimiento e investigación.

4.- Definir los procesos de atención y cuidado del paciente con visión integral..

5.- Implementar los protocolos clínicos y guías de actuación para la adecuada a tención al paciente.

11.-Establecer oportunamente los requerimientos de fármacos, insumos médicos y equipamientos..

12.- Elaborar conjuntamente con la Coordinación General de Talento Humano, el plan de capacitación, formación y entrenamiento del personal..

Art. 24.- De la Coordinación General de Hospitalización y Ambulatorio.-

1.- Planificar, organizar, dirigir, controlar y evaluar los procesos y productos de la prestación médica en atención hospitalaria y ambulatoria.

3. Verificar los requerimientos de insumos, materiales, equipos y fármacos de uso hospitalario.

5.- Realizar acciones conjuntas con las demás coordinaciones para brindar atención de calidad al paciente.

13.-Difundir los protocolos, guías y algoritmos de diagnóstico y tratamiento.

14.- Conformar equipos de especialistas médicos para establecer diagnóstico y asistencia integral al paciente cuyo estado de salud así lo requiera.

Art. 25.- De la Jefatura Clínica.-

3.- Conformar equipos de especialistas médicos para establecer diagnóstico y asistencia integral al paciente cuyo estado de salud así lo requiera.

11.- Elaborar, actualizar y aplicar protocolos, guías y algoritmos de diagnóstico y tratamiento.

Art. 26.- De la Jefatura de Cirugía.-

10.- Coordinar la asistencia médica integral al paciente que debe ser sometido a procedimientos quirúrgicos.

Art. 28.- De la Jefatura de Estomatología.-

3.- Aplicar los protocolos, guías y algoritmos de diagnóstico y tratamiento aprobados.

Art. 30.- De la Coordinación General de Medicina Crítica.-

3.- Supervisar el cuidado del paciente que necesita atención urgente con los elementos y acciones necesarias para preservar su vida y posibilitar su recuperación y rehabilitación.

8.- Coordinar acciones con las demás áreas para atención integral del paciente.

Art. 32.- Del Área de Emergencias.-

2.- Asistir en forma oportuna y eficiente al paciente afectado por traumatismos y/o dolencias repentinas, mediante técnicas y recursos apropiados.

Art. 33.- De la Coordinación General de Diagnóstico y Tratamiento.-

3.- Formular a la dirección los requerimientos e insumos, materiales, equipos y fármacos de uso hospitalario.

6.- Desarrollar acciones conjuntas con las coordinaciones para la atención integral del paciente.

Art. 34.- De la Coordinación General de Enfermería.-

2.- Programar las actividades de enfermería de acuerdo con las necesidades de las Coordinaciones, según los principios científicos, tecnológicos y normas establecidas.

8.- Desarrollar en forma oportuna, eficiente y continua, actividades asistenciales en la protección de la salud, colaboración en el diagnóstico y la recuperación del paciente.

Art. 37.- De la Coordinación General Jurídica.-

8.- Asesorar a la Coordinación General de Talento Humano en temas inherentes a la aplicación de la LOSEP, Código del Trabajo y demás normas.

Art. 38.- De la Coordinación General de Docencia.-

2.- Elaborar la programación académica anual de actividades científicas.

5.- Organizar y Coordinar ejecución de programas de educación continua, formación y divulgación científica para el personal.

7.- Fomentar la participación del personal en congresos, seminarios y otros eventos de carácter científico y técnico en coordinación con Talento Humano.

Art. 42.- De la Jefatura del Área de Comunicación.-

1.- Diseñar, planificar e implementar estrategias integrales de comunicación y relaciones públicas.

Reglamento para la atención de salud integral y en red de los asegurados del IESS. Resolución del IESS No. 385, Registro oficial de noviembre de 2011.

Capítulo I: Objeto y definiciones.

Art. 2.- El IESS dentro de sus políticas de salud, a través de las Direcciones del Seguro General de Salud Individual y Familiar (SGSIF) y del Seguro Social Campesino (SSC), fortalecerá la atención ambulatoria en promoción, prevención, diagnóstico precoz y tratamiento de la enfermedad, rehabilitación y limitación de la discapacidad...

Capítulo II. De las responsabilidades y atribuciones.

Art. 6.- Asistencia al sujeto de protección: en caso de enfermedad el sujeto de protección tendrá derecho a la asistencia médica, quirúrgica, farmacéutica y de rehabilitación..

Art. 8.- Derechos de sujeto de protección: las prestaciones de salud serán suficientes y adecuadas para garantizar la debida y oportuna atención del sujeto de protección, y, en caso de complicaciones la protección se extenderá hasta superarlas..

Capítulo III. Sistema Integral de Atención de Salud.

Art. 18.-Prescripciones médicas: la prescripción de medicamentos en la Red Plural, se sujetará al Cuadro Básico de Medicamentos (CBM) del SNS..Se garantiza la provisión de medicamentos en todos los niveles según las guías clínicas y terapéuticas que permitan mantener la eficacia y continuidad del tratamiento establecido..

Capítulo VI: Control y mejoramiento continuo de la calidad de los servicios de salud.

Art. 26.- De la calidad de los servicios de salud.- Los prestadores de la Red Plural tienen la obligación de ofrecer servicios de salud de alta calidad, mediante intervenciones y mecanismos de mejoramiento continuo, de conformidad con los indicadores establecidos por la Dirección del SGSIF.

Disposiciones generales:

Segunda.- La Dirección del SGSIF establecerá un sistema de formación continuada en servicio del equipo de salud en todos los niveles de atención integral, gestión clínica y administrativa...mediante un proceso de capacitación de los recursos humanos que laboran en las unidades médicas, en coordinación con equipos trans-disciplinarios de acuerdo a la norma...

Guía de reorientación y fortalecimiento de los Servicios de Salud de la Seguridad Social con enfoque individual, familiar, comunitario y en Red Plural.

Objetivo General

Reorientar y fortalecer los servicios de salud del IESS en todos los niveles de atención y complejidad hacia un enfoque integral, individual y familiar de los problemas de salud basado en la estrategia de Atención Primaria renovada...

Objetivos Específicos

1.2.7.-Establecer los mecanismos necesarios para implementar el mejoramiento continuo y garantía de la calidad de la atención de salud en los servicios del IESS.

Esta transformación busca equilibrar valores para la atención de la salud individual centrada en el paciente, con valores colectivos de solidaridad y equidad, así como para acercar la medicina científica a la realidad social.

Justificación

En medicina el término calidad de vida implica más como la enfermedad o el tratamiento afecta los diferentes aspectos de la vida. Por lo cual se creó el término “health-related quality of life” (HR-QoL), el cual es una construcción multidimensional pertinente a lo físico, emocional, mental, social y conductual, componentes de bienestar y función percibida por los pacientes y/o observadores. La calidad de vida de un paciente siempre representa un importante resultado médico, junto con el control del dolor y la prolongación de la sobrevida . (Lee C., 2014).

Las coagulopatías congénitas son enfermedades que por su condición requieren un enfoque multidimensional con atención física, emocional, mental, social y conductual, además, control del dolor, para lograr la prolongación de la sobrevida y adecuada calidad de vida relacionada con la salud. (Lee C., 2014).

Estas enfermedades congénitas, hereditarias, por su condición de raras no son bien conocidas por los profesionales de la salud, siendo muchas veces no diagnosticadas ni tratadas

oportunamente, llevando a complicaciones en ocasiones fatales o discapacidades permanentes, con consecuencias a nivel familiar, escolar, laboral y psicológico. Además, el Ecuador no cuenta con centros especializados en el diagnóstico y tratamiento integral de dichas coagulopatías como sucede en otros países cercanos al nuestro como Colombia, Chile, Brazil, Uruguay que tienen ya varios años de experiencia en el manejo, permitiendo que personas con estas enfermedades logren desenvolverse normalmente en sus actividades diarias.

El número de pacientes con coagulopatías congénitas que solicitan atención en el HCAM ha ido en aumento en los últimos años debido a causas como:

- 1.- Ampliación de la cobertura a conyugues e hijos de afiliados hasta 18 años y en ocasiones hasta 25 años. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2014)
- 2.- Por la ley de Inserción Laboral de Personas con Discapacidad en los Sectores Público y Privado como señala el Art. 42 numeral 33 del Código de Trabajo. (Comisión de Legislación y Codificación, 2017), como el caso de pacientes con hemofilia que no tuvieron la oportunidad de recibir tratamiento de profilaxis y presentan secuelas de la enfermedad.
- 3.- Atención a pacientes que pertenecen a la RPIS.

En base a resultados exitosos publicados de centros de atención multidisciplinaria a nivel mundial y de reportes y publicaciones de la FMH, se considera la formación de un equipo multidisciplinario e interdisciplinario con especialistas capacitados para brindar atención integral a pacientes con coagulopatías hereditarias en el HCAM, debido que por ser un hospital de tercer nivel con estructura organizacional establecida, cuenta con los recursos necesarios para desarrollar el proyecto de atención integral, así:

Potencial Humano:

El HCAM cuenta con profesionales especialistas que atienden a todos los usuarios. Un grupo de estos profesionales se ha comprometido para brindar tratamiento integral a pacientes con coagulopatías congénitas, sin relegar la atención al resto de población hospitalaria, y con apoyo de otros especialistas de acuerdo a las necesidades de los pacientes.

El equipo base de profesionales está formado de la siguiente manera:

Hematólogo, entrenamiento en hemofilia. UNICAMP. Brasil. 2015.

Hematólogo para atención de niños y adolescentes.

Traumatologo, entrenamiento en hemofilia. Argentina. 2017.

Fisiatra, taller de entrenamiento en hemofilia. Perú. 2017.

Genétista.

Odontólogo de adultos y Odontopediatra.

Licenciada en enfermería para atención de adultos.

Licenciada en enfermería para atención de niños.

Psicóloga clínica. Atención exclusiva a pacientes con patologías hematológicas y oncológicas.

Licenciada en laboratorio clínico.

Licenciada en nutrición.

Licenciada en Trabajo Social

Los especialistas de apoyo en la atención integral pertenecen a las áreas de:

Medicina Nuclear, especialista médico con entrenamiento en radiosinoviortesis en Uruguay.

Traumatología pediátrica, Cirugía General adultos y Cirugía pediátrica, Pediatría, Emergencia de adultos, Urgencias pediátricas, Ginecología, Medicina Interna, Cardiología, Radiología, Gastroenterología, Nefrología, Urología, Química y farmacia, etc., según se requiera.

Recursos Físicos

Las actividades de la clínica se desarrollan en las instalaciones del HCAM, utilizando la planta física, consultorios, hospitalización, laboratorios, etc., los mismos que son usados para la atención de la población de usuarios en general.

Recursos financieros

El HCAM cuenta con autonomía financiera y el Plan de Programación Anual incluye:

- 1.- Presupuesto para sueldo de los profesionales que ya laboran en la institución, no se requiere crear nuevas partidas ni contrataciones de personal.
- 2.- Presupuesto para compra de concentrados de factores, cuya adquisición ha sido regular desde el año 2014, se cuenta con reservas para el año 2018 y se encuentra en proceso por primera vez la compra de concentrados de FvW, en coordinación con el MSP.

- 3.- Presupuesto para compra de reactivos para pruebas laboratoriales.
- 4.- Presupuesto aprobado para la importación de radiofármaco para radiosinoviortesis de la cual se beneficiarán pacientes hemofílicos y no hemofílicos, y el HCAM será pionero en el país en este procedimiento brindando cobertura nacional. Proyecto en proceso.

Necesidades pendientes:

- 1.- Capacitación de los profesionales con presupuesto del hospital y/o con becas de organismos internacionales como la FMH. Debe ser en el exterior porque en el país no se cuenta con centros especializados. Prioridad 1.
- 2.- Implementación de pruebas para mejorar el diagnóstico de la EvW. Prioridad 2.
- 3.-Área física exclusiva. No prioritario al momento, ya que se dispone de consultorios.
- 4.-Adquisición de desmopresina, para uso en pacientes con hemofilia A leve y con algunos tipos de EvW, ahorraría el uso de concentrados de factor. Depende de la gestión del MSP.
- 5.- Implementación de pruebas de biología molecular para determinar alteraciones genéticas e identificar portadoras.

Impacto Esperado

La atención integral a través de la Clínica de Hemofilia será en beneficio de pacientes con coagulopatías hereditarias afiliados y pertenecientes a la RPIS; y para el IESS, HCAM y MSP al contribuir en el cuidado de salud de la población, mejorando la calidad de vida y disminuyendo costos.

- 1.-Diagnóstico temprano de las coagulopatías congénitas.
- 2.-Tratamiento especializado integral multidisciplinario temprano, y a lo largo de la vida.
- 3.-Reducción de complicaciones y hospitalizaciones que afectan directamente la calidad de vida, generan discapacidad, influyen en la productividad laboral o escolar y en la vida social y familiar. (Ministerio de Salud de Colombia, 2016). (Cuenta de Alto Costo., 2016.)
- 4.-Opción de un tratamiento complementario, la radiosinoviortesis, para pacientes con hemartrosis repetidas en articulaciones blanco, disminuyendo la utilización de concentrados.
- 5.-Disminución de costos de tratamiento, incentivando la terapia en el hogar, que en comparación al tratamiento a nivel hospitalario, reduce el impacto económico de los sistemas de

salud y mejora la calidad de vida del paciente y de su familia. Los concentrados de factor pueden administrarse tan pronto como inicia la hemorragia, minimizando la cantidad de producto requerida, evitando el daño articular a largo plazo.

6.-Mayor conocimiento de la enfermedad por los pacientes y familiares con mejor apego al tratamiento integral y disminución de complicaciones, menor costo.

7.-Mejor conocimiento de la enfermedad por parte del equipo de salud, por lo tanto mejor atención a los pacientes.

8.-Difusión del conocimiento sobre las coagulopatías congénitas y su manejo integral por los especialistas capacitados que conforman la clínica.

9.-En el futuro, la clínica constituida como centro de referencia nacional en el diagnóstico, manejo y tratamiento integral de coagulopatías congénitas.

10.-El tratamiento con concentrado de factor plasmático seguro y reglamentado, constituye una inversión que reduce directamente el impacto social y económico que este trastorno tiene sobre el paciente, reduce el apoyo de largo plazo que se requiere de familiares, comunidad y gobierno. Está al alcance económico de la mayoría de países, aún de aquellos con recursos limitados, brindar productos de tratamiento seguros antes que procedimientos quirúrgicos y emergencias que podrían poner en riesgo la vida. (World Federation of Hemofilia., 2017)

Descripción y análisis del problema

Problema

Inadecuada calidad de vida, limitado conocimiento y atención a los pacientes con hemofilia y coagulopatías congénitas que acuden a las instituciones de salud del IESS, en el HCAM.

Causas

1.-Limitada información y conocimiento por parte de las instituciones de salud sobre hemofilia y coagulopatías congénitas.

2.-Conocimiento parcial de esta enfermedad poco frecuente, por el personal de salud.

3.-Limitado acceso a pruebas de laboratorio especializadas para el diagnóstico.

4.-Costo alto del concentrado de factor antihemofílico, varía si es recombinante o derivado plasmático. Aunque los efectos terapéuticos son iguales, la diferencia entre Precios de Referencia Internacional es considerable, llegando hasta el 111%. (Cuenta de Alto Costo., 2016.)

5.-Prácticas inadecuadas en la prescripción de medicamentos que lleva al aumento del costo.

6.- Conocimiento parcial de la enfermedad por los propios pacientes.

7.-Conocimiento parcial de la enfermedad por parte de los familiares.

8.-Estigmatización por el propio paciente y familiares por creer que tener hemofilia u otras coagulopatías congénitas es igual a discapacidad.

9.-Desconocimiento de la enfermedad por parte de los docentes de escuelas y colegios en donde se educan los pacientes.

10.- Poco interés y temor por parte de padres y cuidadores, para aprender a administrar por vía intravenosa el concentrado de factor en el hogar.

Efectos

1.- Inexistencia de un plan nacional de hemofilia y coagulopatías congénitas. Políticas de salud y toma de decisiones parciales en la atención de salud de los pacientes.

2.- Limitados estudios de evaluación de estándares de atención y costos en el manejo de la hemofilia a nivel nacional.

3.- Población de pacientes con coagulopatías congénitas deficientemente diagnosticada.

4.- Atención de salud no oportuna ni adecuada a los pacientes con coagulopatías congénitas.

5.- Los costos elevados del tratamiento con concentrados de factor, limitan los recursos económicos que se podrían destinar a mejorar el índice de unidades internacionales per capita. La terapia de remplazo con concentrados de factor en hemofilia tiene un impacto económico importante en las instituciones de salud, representando entre el 50 y 80% del costo directo total del cuidado médico, y se incrementa por lo menos 5% anualmente conforme los niños crecen (tratamiento de acuerdo al peso). (González-Figueroa Maricela, 2010)

6.- Ausentismos escolares. Limitación en el aprendizaje y en el desarrollo psicosocial de los niños y adolescentes, a veces con restricciones en la educación, debido al poco conocimiento y comprensión de la enfermedad por parte del personal docente de las instituciones educativas, siendo muchas veces los niños relegados, segregados y obligados a realizar actividad física excesiva para su condición.

7.- Ausentismos laborales. La estigmatización y precaria salud resultantes de falta de tratamiento de las coagulopatías congénitas, VIH/SIDA o hepatitis que pueden contraer los pacientes, debilita la actividad económica disminuyendo la productividad, la interrupción de las actividades laborales y la pérdida de trabajadores calificados. Los gastos se incrementan cuando debe reclutarse a personal nuevo, aunque sea como remplazante temporal. (Federación Mundial de Hemofilia, 2014) .

8.- Culturización deficiente, poca comprensión de la enfermedad y la falta de apego al tratamiento multidisciplinario por parte del paciente, limita y disminuye los beneficios del mismo, debido a que consideran el concentrado de factores como tratamiento único, desconociendo los beneficios de la prevención de complicaciones con chequeos frecuentes por parte del equipo de salud.

9.- El limitado conocimiento de la enfermedad por familiares no permite el diagnóstico y tratamiento oportuno, llevando a complicaciones tempranas en los niños que dependen de sus padres o cuidadores, discapacidad por artropatía hemofílica en escolares y adolescentes, secuelas neurológicas por hemorragias cerebrales o de columna e incluso la muerte.

10.- Los pacientes adultos, que no tuvieron tratamiento adecuado presentan artropatía hemofílica, lo cual ha llevado a pensar erróneamente que esta enfermedad es sinónimo de discapacidad, y muchos pacientes solicitan beneficios legales y otros sin ser discapacitados.

Según el Artículo 6 del Capítulo Primero de la ley Orgánica de Discapacidades ... “se considera persona con discapacidad a toda aquella que, como consecuencia de una o más deficiencias físicas, mentales, intelectuales o sensoriales, con independencia de la causa que la hubiera originado, ve restringida permanentemente su capacidad biológica, psicológica y

asociativa para ejercer una o más actividades de la vida diaria, en la proporción que establezca el reglamento”. (Asamblea Nacional de la República del Ecuador, 2012) .

11.- Aumento de costos en la atención de salud por administración de concentrados de factor en instituciones, en relación a la administración domiciliaria. Sobrecarga de las instalaciones.

12.-Mayor riesgo de complicaciones severas por tratamiento tardío de hemorragias, y mayor daño articular por demora en la administración si el paciente no dispone el medicamento en el domicilio. (Federación Mundial de Hemofilia, 2014)

13.- Aumento de costos de salud por atención de mayor número de complicaciones.

14.-Calidad de vida no adecuada para los pacientes y sus familias, incremento de ausentismo laboral en familiares y cuidadores.

Actores Involucrados

Actores	D	F	E	B
1. Gerencia General del HCAM.	x			
2. Coordinación General de Docencia	x			
3. Coordinación General de Investigación	x			
4. Coordinación General Jurídica	x			
5. Jefatura del Área de Comunicación			x	
6. Dirección Técnica Médica del HCAM	x			
7. Coordinación General de Hospitalización y ambulatorio	x			
8. Coordinación General de Medicina Crítica	x			
9. Coordinación General de Enfermería	x			
10. Coordinación General de Diagnóstico y Tratamiento	x			
11. Coordinación General de Control de Calidad				
12. Coordinación General Administrativa	x			
13. Coordinación General Financiera		x		
14. Coordinación General de Talento Humano	x		x	
15. Jefatura de Clínica	x		x	
16. Jefatura de Cirugía	x		x	
17. Jefatura Materno Infantil	x		x	
18. Jefatura de Estomatología	x		x	
19. Jefatura de Cuidados Intensivos	x		x	
20. Jefatura de Emergencia	x		x	
21. Jefes de las áreas de atención médica del HCAM.	x		x	
22. Profesionales de las especialidades médicas del HCAM.			x	
23. Federación Mundial de Hemofilia		x		

24. Fundación Ecuatoriana de Hemofilia				X
25. Docentes de escuelas y colegios donde asisten los pacientes				X
26. Jefes y compañeros trabajo de los pacientes con hemofilia	X			
27. Ministerio de Salud Pública	X			
28. Directorio general del IESS	X			
29. Ministerio de Educación	X			
30. Comunidad de pacientes				X

En la tabla anterior se consideran los actores involucrados, siendo la mayoría pertenecientes al HCAM., lugar donde se desarrolla el proyecto, tomando en cuenta también actores externos que influirían en los resultados esperados. Se analizan los actores de acuerdo a la intervención en la toma de decisiones (D), en el apoyo financiero (F), en la ejecución de las actividades (E) y los beneficiarios (F).

Objetivos

Objetivo General

1.-Mejorar la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de hemofilia y otras coagulopatías congénitas, que asisten al HCAM, a través de una atención integral realizada por un equipo multidisciplinario e interdisciplinario, en un período de dos años.

Objetivos Específicos

- 1.-Crear y consolidar la clínica para atención integral de pacientes con hemofilia y otras coagulopatías congénitas.
- 2.-Crear una normativa o reglamento para el funcionamiento de la clínica.
- 3.-Capacitar al personal en hemofilia y otras coagulopatías.
- 4.- Potenciar el laboratorio clínico para realizar los exámenes de apoyo diagnóstico de la hemofilia y otras coagulopatías congénitas.
- 5.-Gestionar en forma oportuna el stock de medicamentos y dispositivos médicos.

6.-Implementar el tratamiento de radiosinovioresis para disminuir las complicaciones articulares.

Matriz Marco Lógico

Resumen narrativo	Indicadores	Medios de verificación	Supuestos
<p>Objetivo General: Mejorar la calidad de vida de los pacientes diagnosticados de hemofilia y otras coagulopatías congénitas, que asisten al HCAM, a través de una atención integral realizada por un equipo multidisciplinario e interdisciplinario, en un período de dos años.</p>	<p>1.-Disminución de eventos urgentes.</p> <p>2.-Años de sobrevida.</p> <p>3.-Disminución del número de articulaciones blanco.</p>	<p>Registros de la historia clínica.</p>	<p>1.-Registro oficial de pacientes diagnosticados.</p> <p>2.-Facilidad para llegar al centro de atención integral.</p> <p>3.-Atención programada oportuna.</p>
<p>Objetivos: 1.-Crear la Clínica para atención integral de pacientes con hemofilia y coagulopatías congénitas. 2.-Crear una normativa o reglamento para el funcionamiento de la clínica.</p>	<p>1.-Clínica de atención integral para pacientes con hemofilia y otras coagulopatías creada y en funcionamiento.</p> <p>2.-Reglamento o normativa aprobada.</p>	<p>1.-Informe de implementación y/o orgánico estructural y funcional.</p> <p>2.-Registro del reglamento o normativa aprobado.</p>	<p>1.-Apoyo institucional.</p> <p>2.-Presupuesto asignado</p>
<p>Componentes</p>			
<p>Capacitar al personal en hemofilia y otras coagulopatías congénitas</p>	<p>1.-Número de profesionales certificados en el manejo de pacientes con hemofilia y coagulopatías congénitas. emitidos por una institución reconocida por</p>	<p>1.-Certificado de acreditación en el manejo especializado de pacientes con hemofilia y coagulopatías congénitas.</p> <p>2.-Registro de la emisión de</p>	<p>1.-Gestión institucional.</p> <p>2.-Profesionales comprometidos.</p> <p>3.-Apoyo de la FMH.</p>

	la FMH	certificados.	
Potenciar el laboratorio clínico para realizar los exámenes de apoyo diagnóstico de la hemofilia y otras coagulopatías congénitas	1.-Disminución del número de referencias y derivaciones a otros laboratorios. 2.-Disminución del tiempo de diagnóstico	1.-Historias clínicas. 2.-Registro de las derivaciones de la Unidad de referencias.	1.-Apoyo institucional 2.-Presupuesto asignado. 3.-Gestión oportuna en la adquisición de equipos y reactivos. 4.-Capacitación del personal.
Gestionar en forma oportuna el stock de medicamentos y dispositivos médicos	1.-Stock disponible	1.-Inventarios	1.-Disponibilidad de medicamentos en el Ecuador. 2.-Gestión oportuna para la adquisición de medicamentos por la institución.
Implementar el tratamiento de radiosinovioresis para disminuir complicaciones articulares	1.-Servicio implementado y funcionando completamente	1.-Historia clínica	1.- Apoyo institucional. 2.-Presupuesto sostenible. 3.-Capacitación del personal.

Estrategias de Implementación

Actividades

1.-Logrando el compromiso de los profesionales que participan en la atención en la clínica de hemofilia.

- Incluir al personal en charlas y conferencias sobre temas relacionados.
- Incentivar al personal para presentación de propuestas de mejora.

2.-Comprometiendo a las autoridades del hospital, para que continúe el apoyo a la atención médica integral de los pacientes con hemofilia y a mejorar la calidad de atención.

- Presentar el proyecto de implementación de la clínica a los directivos.

- Conseguir el funcionamiento oficial de la clínica como Unidad conformada por profesionales de atención mínima y apoyo del resto de especialidades.
- Solicitar se autorice el cierre de agendas de atención ambulatoria, inicialmente una vez al mes, del equipo de profesionales para brindar una atención integral el mismo día, en especial a pacientes que acuden de provincias, debido a que los profesionales brindan atención a todos los pacientes en general. Además aprovechar el mismo día para realizar charlas y talleres.
- Integrar a la clínica en reuniones con autoridades.

3.-Elaboración de un reglamento para el funcionamiento de la clínica, con la participación de todo el equipo de profesionales.

- Incentivar a los profesionales de la clínica para la participación activa en la elaboración del reglamento.

4.-Capacitación progresiva y permanente de todo el equipo base de profesionales que participan en la atención integral de los pacientes con coagulopatías.

- Solicitar y participar en programas de becas, para todos los profesionales de la clínica, a través del programa CIHEMO que apoya a la FMH, a la Asociación Americana de Hematología (ASH) y otras organizaciones internacionales.
- Participar en los congresos, talleres, conferencias, nacionales e internacionales sobre coagulopatías congénitas.
- Elaborar un proyecto para solicitar apoyo de fundaciones internacionales sin fines de lucro que apoyan la capacitación sobre hemofilia, como la Novo Nordisk Haemophilia Foundation. (Novo Nordisk Haemophilia Foundation, 2015).
- Elaboración de un cronograma de charlas mensuales, presentación de casos, para autocapacitación con participación del equipo multidisciplinario.
- Presentar un programa para incluir en el plan anual de capacitación del HCAM, como requisito para obtener apoyo del hospital para el equipo base de la clínica.

5.-Elaboración de una base de datos con información completa de los pacientes, con proyección de seguir incorporando datos que permitan futuros análisis, tomar decisiones nuevas, realizar mejoras en la atención, y publicaciones con datos de nuestro país.

- Elaborar una planilla en excel.
- Recopilar información en las historias clínicas electrónicas.
- Registrar información de los pacientes en las diferentes consultas de atención.
- Solicitar información registrada en la FUNDHEC.
- Realizar una encuesta de pacientes y/o familiares.

6.- Capacitando a los profesionales médicos y administrativos del HCAM.

- Programar conferencias por parte de especialistas en las diferentes áreas sobre manejo de hemofilia y presentar una cada dos meses en las reuniones docentes semanales (días jueves a las 7:00h).
- Coordinar reuniones con áreas determinadas para discutir y buscar soluciones de casos específicos en cada servicio.
- Capacitar sobre el uso correcto, dosis, indicaciones de la administración de concentrados de factor.
- Incentivar a la administración profiláctica primaria individualizada de concentrados de factor.
- Incluir activamente a los estudiantes de grado y posgrado que realizan rotaciones en el HCAM para difundir conocimientos sobre coagulopatías congénitas.
- Solicitar reuniones con el personal administrativo para dar a conocer sobre la enfermedad, involucrando en la mejora de la atención a los pacientes.

7.- Apoyando y participando como Clínica de hemofilia, en el proyecto que se está desarrollando por parte de la Unidad de Medicina Nuclear para implementar en el H.C.A.M el procedimiento de radiosinoviortesis.

- Participar en las reuniones de la elaboración y revisión del protocolo.
- Programar charlas sobre radiosinoviortesis para profesionales y pacientes.

8.- Coordinando reuniones con profesionales de otros hospitales con entrenamiento y experiencia en hemofilia, para compartir conocimientos e ideas que nos permitan mejorar la atención de los pacientes.

- Elaborar una base de datos de profesionales a nivel local y nacional que atienden pacientes con coagulopatías.
- Crear un sociedad de profesionales de diferentes áreas relacionados con en manejo de pacientes con coagulopatías.

9.- Educando a pacientes, familiares, cuidadores, docentes, compañeros de trabajo y población en general.

- Programar charlas educativas con los profesionales de la clínica, apoyando al conocimiento y mejor comprensión de las coagulopatías congénitas.
- Participar en programas educativos radiales.
- Usar herramientas tecnológicas y/o redes sociales para educar y difundir información pacientes y población en general.

10.- Concientizando la importancia de los beneficios del tratamiento domiciliario.

- Programar talleres con la coordinación de enfermería, para pacientes y familiares para incentivar la autoinfusión de concentrados de factor domiciliarios en pacientes desde los 10 años y la infusión por parte de los padres o familiares o cuidadores desde el diagnóstico a niños menores de 10 años.
- Elaborar un instructivo sobre la conservación y cuidado de los concentrados de factor.
- Incentivar el registro de incidencias de sangrados y la administración de factor domiciliario, llevando un diario que permita el control por parte de los profesionales en la consulta.

11.- Mejorando el estado nutricional de los pacientes.

- Programar talleres educacionales sobre nutrición para pacientes y familiares con la coordinación de profesionales de nutrición.
- Controlar peso, índice de masa corporal en cada consulta.

- Realizar exámenes de laboratorio para valorar estado nutricional cada seis meses.
- Incentivar actividad física que no implique riesgos.

12.- Mejorando la salud psicosocial de los pacientes, familiares y cuidadores.

- Programar talleres y charlas por parte del área de psicología para pacientes, por grupos de edad, y familiares de cómo sobrellevar positivamente la enfermedad.
- Organizar talleres de escuela para padres.
- Realizar talleres y conferencias sobre motivación y superación personal para eliminar en pacientes y familiares la creencia de que hemofilia es igual a discapacidad.

13.- Mejorando el diagnóstico laboratorial temprano de las coagulopatías congénitas.

- Establecer la factibilidad de implementar nuevos exámenes que permitan precisar el diagnóstico y que aún no se realizan en el HCAM ni en laboratorios del país.
- Implementar protocolo para realizar estudios de cinética farmacológica que permita optimizar e individualizar el uso de los concentrados de factores.

14.-Concientizando sobre la base genética de la enfermedad.

- Brindar consejería genética a las familias con portadoras o con casos confirmados.

15.-Participando coordinadamente con organizaciones gubernamentales, instituciones de salud y organizaciones sociales interesados en el manejo integral de las coagulopatías congénitas.

16.-Participando como equipo multidisciplinario en la elaboración y actualización de protocolos o guías de práctica clínica que orienten al manejo de la enfermedad.

Resultados Esperados

El impacto esperado de la atención integral a pacientes con coagulopatías congénitas según Malagón-Londoño, se evidencia en varios aspectos enfocados en la calidad de atención que lleva a la satisfacción del equipo de salud y de los pacientes, (Malagón-Londoño & Laverde, 2016). Los objetivos de este proyecto concuerdan con las afirmaciones de este autor, siendo los resultados esperados los siguientes:

1.-Disminución del riesgo de enfermar (sangrar) o morir de los pacientes beneficiados.

- 2.-Cambio de actitud de la población beneficiaria.
- 3.-Mejor calidad de la atención brindada.
- 4.-Mayor costo-efecto de la atención.
- 5.- Satisfacción tanto del equipo de salud como de la comunidad receptora del servicio.
- 6.- Mejor calidad de vida de pacientes con coagulopatías congénitas y de su familia.
- 7.- Disminución de costos por atención y por complicaciones de coagulopatías congénitas.
- 8.- Mayor conocimiento y comprensión de la enfermedad por profesionales de la salud, pacientes, familiares y población general.
- 9.- Clínica de hemofilia del HCAM como centro de referencia nacional en atención integral especializada.

Organización para la Gestión del Proyecto

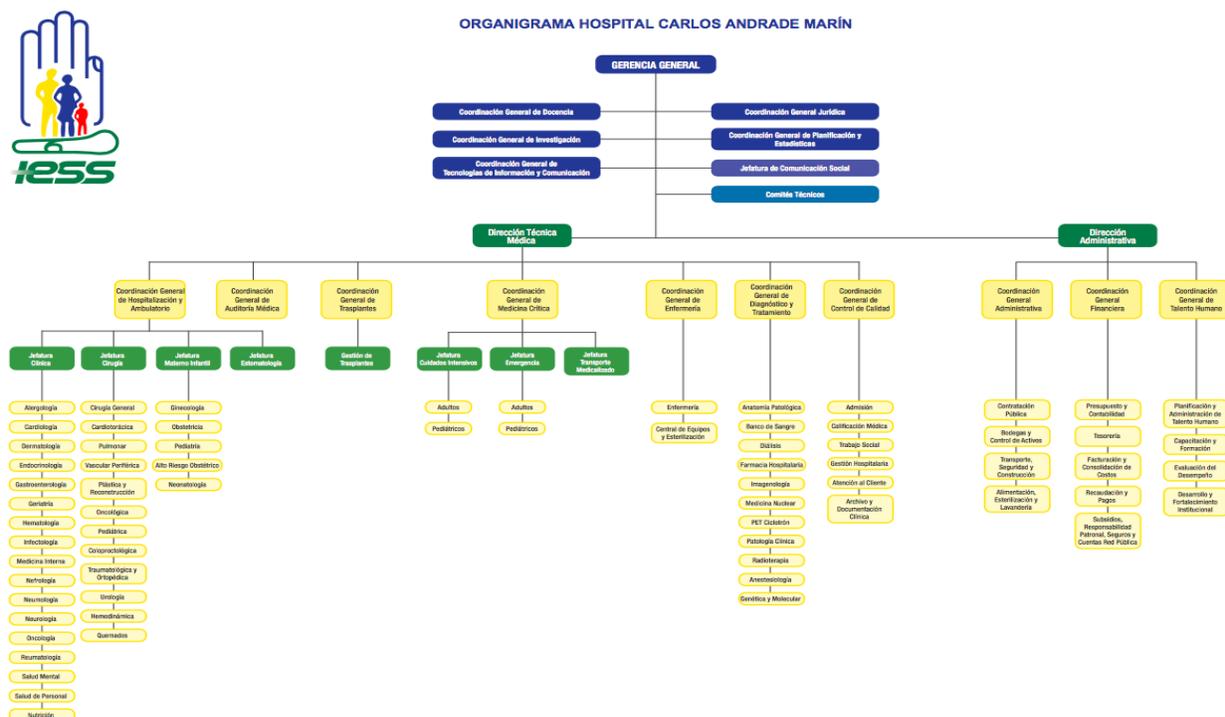


Gráfico 4: Organigrama Hospital Carlos Andrade Marín. Fuente: (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2014)

Clínica de atención integral de hemofilia y coagulopatías congénitas HCAM

Misión: equipo interdisciplinario y multidisciplinario de profesionales del HCAM, organizado para brindar atención integral especializada a pacientes con hemofilia y coagulopatías congénitas, afiliados del IESS y de la RPIS, con el objetivo de mejorar la calidad de vida.

Visión: constituirse para el año 2020 en centro de referencia en atención integral a pacientes con coagulopatías congénitas a nivel nacional y apoyar en la capacitación especializada en diagnóstico y tratamiento a profesionales en diferentes áreas.

Objetivo: mejorar la calidad de vida de los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías congénitas y de sus familias, que acuden a recibir atención en el HCAM.

Beneficiarios directos: aproximadamente 100 pacientes diagnosticados con coagulopatías congénitas.

Beneficiarios indirectos: familiares de los pacientes, cuidadores, HCAM.

Fortalezas:

Equipo comprometido de profesionales multi e interdisciplinario en capacitación progresiva y continua.

Funcionamiento como parte del HCAM, hospital de tercer nivel, con 46 años de años de trayectoria.

Estructura financiera, organizacional y tecnología hospitalaria establecida.

Proyecto para implementación de radiosinoviortesis en progreso.

Limitaciones:

Especialistas con dedicación no exclusiva a la atención de las clínica.

Consultorios de atención distantes para pacientes con limitaciones de movilidad.

Exámenes especializados para diagnóstico aún no totalmente disponibles.

Concentrados de factores de coagulación para otros déficit aun no disponibles.

Dificultad de los pacientes para acceder al HCAM.

La gran demanda de atención por parte de la población del HCAM, dificulta el acceso a la atención cuando se presentan emergencia y a la valoración por todos los miembros del equipo multidisciplinario.

Inadecuada adherencia al tratamiento integral debido a limitaciones socioeconómicas de los pacientes que impiden movilizaciones frecuentes desde lugares distantes.

Competencia:

En el país no existe una clínica integrada a instituciones de salud, ni independiente, para tratamiento integral de pacientes con coagulopatías congénitas a nivel de IESS, MSP, Policía Nacional, Intituto de Seguridad Social de Fuerzas Armadas (ISSFA), Municipio ni privado. Se cuenta con centros de atención enfocada básicamente en el tratamiento profiláctico o a demanda con concentrados de factor en Pichincha, Guayas, Austro y Manabí. (FUNDHEC).

1.-Gerencia General del HCAM: Encargados de toma de decisiones a nivel hospitalario y relación con instituciones para alianzas estratégicas. Desarrollo de proyectos. Apoyo en el desarrollo de actividades.

2.-Dirección Técnica del HCAM: Coordinación para reuniones y desarrollo de actividades.

3.-Dirección de Talento Humano del HCAM: Programas de Capacitación permanentes. Autorización de permisos para capacitación con becas de la FMH.

4.-Dirección de Docencia del HCAM: Apoyo en el programa de capacitación a los profesionales fueran y dentro del hospital.

5.-Jefes de las Unidades de atención médica del HCAM: Apoyo a especialistas de cada área para la participación en la clínica de hemofilia.

6.-Profesionales de las especialidades médicas del HCAM: Compromiso permanente para la participación en las actividades de la clínica. Participación en capacitación continua. Brindar una atención de calidad. Participación con ideas y proyectos de mejora. Compromiso para transmitir conocimientos recibidos.

7.-Jefatura de Enfermería del HCAM y personal de enfermería: Apoyo para la capacitación. Brindar facilidades para participación en las actividades.

8.-Jefatura y personal de la Unidad de Trabajo Social del HCAM: Apoyo para la capacitación. Facilitar la participación en las diferentes actividades.

9.-Federación Mundial de Hemofilia: Becas de capacitación a los profesionales en centros especializados autorizados a nivel internacional. Apoyo para realización de talleres a nivel nacional.

10.-Fundación Ecuatoriana de Hemofilia: Recomendación para la capacitación de los profesionales con becas de FMH. Participación activa en las actividades de educación a pacientes.

11.-Docentes de escuelas y colegios donde asisten los pacientes: Participación en actividades educativas. Colaboración en la difusión de información sobre la enfermedad. Participación activa en el desarrollo intelectual, social y psíquico de los pacientes.

12.-Jefes y compañeros de trabajo de las instituciones donde trabajan los pacientes con hemofilia. Participación en las actividades educacionales. Apoyo a los pacientes.

13.-Ministerio de Salud Pública: Promover y facilitar convenios para relizar radiosinoviortesis. Desarrollo de programas de capacitación a personal de salud. Compromiso para actualización periódica de guías de atención a pacientes con hemofilia. Planificación de elaboración de guías para otras coagulopatías congénitas como EvW. Compromiso en la aplicación de la Ley Orgánica de Salud sobre el tratamiento de las enfermedades raras o huérfanas y catastróficas en las cuales se incluyen las coagulopatías congénitas. Capacitación de profesionales sobre atención multidisciplinaria en otras ciudades del país.

14.-Directorio general del IESS: Capacitación para atención multidisciplinaria en HCAM y otras instituciones del IESS a nivel nacional.

15.-Ministerio de Educación: Programas de capacitación como parte de la formación docente en enfermedades frecuentes de los niños y adolescentes y en enfermedades raras como la hemofilia.

16.-Comunidad: Participación en programas de educación. Compromiso de mejora cultural y educativa.

Monitoreo y Evaluación

El control de gestión permitirá verificar, controlar y evaluar las acciones planificadas y que los objetivos se cumplan. El monitoreo permitirá obtener argumentos para el mejor uso de los recursos, asegurar los resultados y la lograr la satisfacción del usuario y colaboradores.

La evaluación como conjunto de acciones sistemáticas que se lleva a cabo para identificar los logros en relación con los objetivos, facilita reconocer barreras y problemas, modificar acciones, evitar errores y obtener un mayor número de resultados positivos.

Para el control, monitoreo y evaluación son importantes los indicadores que aportarán resultados para el análisis y la interpretación. (Malagón-Londoño & Laverde, 2016).

En base a la matriz del marco lógico se plantean los siguientes indicadores:

Tabla 3. Análisis de Indicadores

Objetivos	Indicadores	Definición del Indicador	Medición
Objetivo General	1. Disminución de eventos urgentes.	1.- % de pacientes con hemofilia atendidos en emergencia: # de pacientes con hemofilia con eventos urgentes atendidos en un año $\times 100$ <hr/> # de pacientes con hemofilia atendidos en un año	Mensual
	2. Años de sobrevivencia	2.- % de pacientes vivos con hemofilia después de los 20 años libres de discapacidad: # total de pacientes vivos con hemofilia libres de discapacidad mayores de 20 años en un año $\times 100$ <hr/> # total de pacientes vivos con hemofilia libres de discapacidad en un año	anual

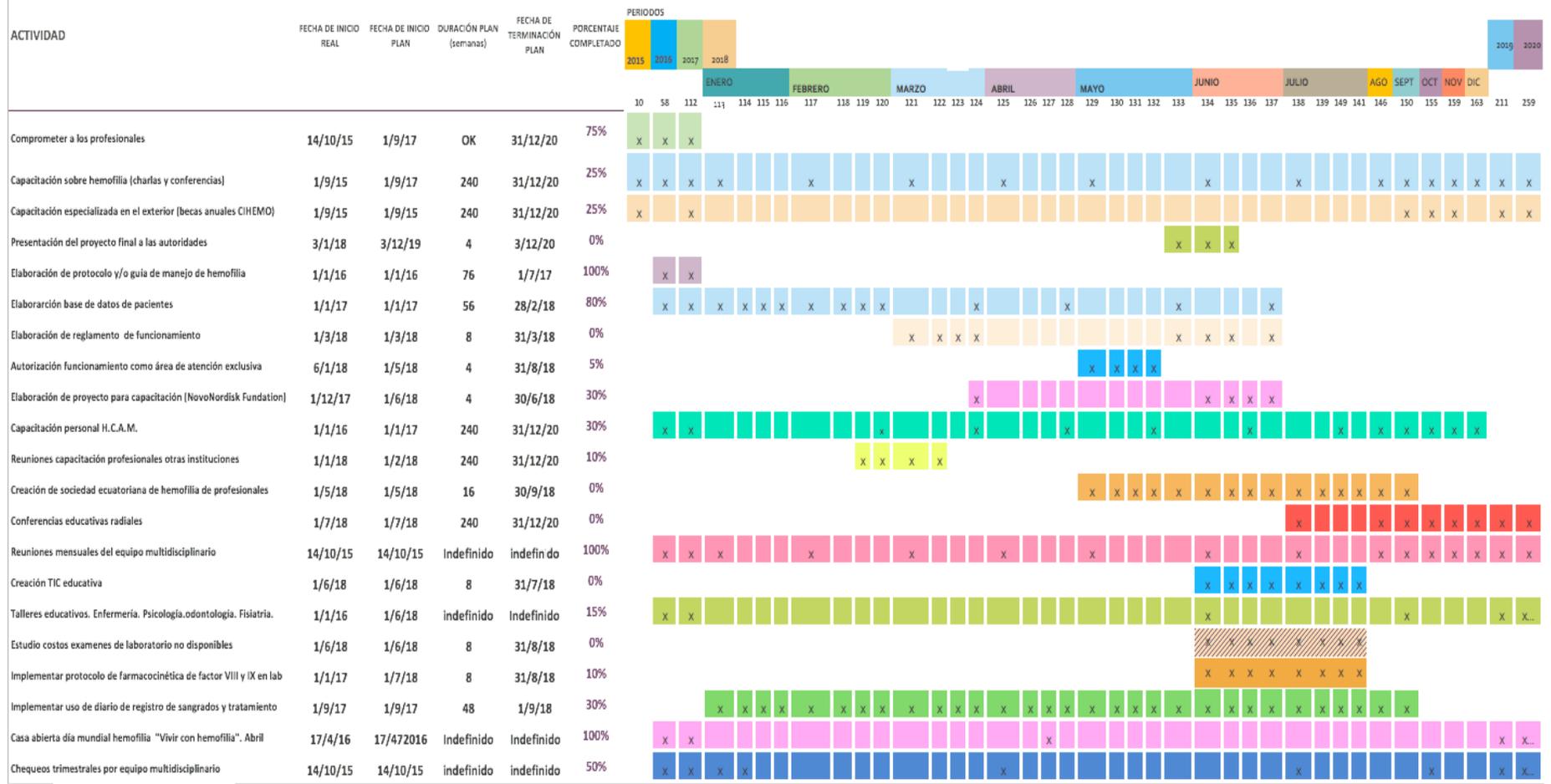
	3. Disminución del número de articulaciones blanco	<p>3.- % de pacientes hemofílicos con articulaciones blanco:</p> $\frac{\# \text{ de pacientes con hemofilia con más de dos articulaciones blanco atendidos en un año}}{\# \text{ de pacientes con hemofilia atendidos en un año}} \times 100$	mensual
Objetivos Específicos	1. Clínica de atención integral creada y funcionando	<p>1.- % de pacientes con hemofilia que reciben tratamiento integral en la clínica:</p> $\frac{\# \text{ de pacientes con hemofilia atendidos por la clínica}}{\# \text{ de pacientes con hemofilia atendidos en un año}} \times 100$	Mensual
	2. Reglamento o normativa aprobada	<p>2.- % de profesionales de salud técnico y administrativo que conocen el reglamento:</p> $\frac{\# \text{ de profesionales que colaboran en la clínica que conocen el reglamento}}{\# \text{ de profesionales del hospital que conocen el reglamento}} \times 100$	trimestral
Componentes	1. Número de profesionales certificados en manejo de pacientes con hemofilia por FMH.	<p>1.- % de profesionales de la clínica certificados:</p> $\frac{\# \text{ total de profesionales de la clínica de certificados en un año}}{\# \text{ total de profesionales de la clínica en un año}} \times 100$	Mensual
	2. Disminución del número de referencias y derivaciones de exámenes a otros laboratorios.	<p>2.- % de total de muestras que no se pudieron procesar en el HCAM:</p> $\frac{\# \text{ total de muestras que no se pudieron procesar en un año}}{\# \text{ total de muestras solicitadas en un año}} \times 100$	Mensual

	<p>3.-Disminución del tiempo de diagnósticos completos.</p>	<p>3.- % de pacientes con diagnósticos completos en un 15 días:</p> $\frac{\text{\# de pacientes con coagulopatías congénitas con diagnósticos completos en un año}}{\text{\# de pacientes con sospecha de coagulopatías congénitas atendidos en un año}} \times 100$	Mensual
	<p>4.Stock de medicación (concentrados de factor) disponible</p>	<p>4.- % de medicamentos que no se pudieron entregar en un año:</p> $\frac{\text{\# total de medicamentos que no se pudieron entregar en un año}}{\text{\# total de medicamentos entregados durante un año}} \times 100$	trimestral
	<p>5.- radiosinoviortesis implementado y funcionando adecuadamente.</p>	<p>5.- % de procedimientos de radiosinoviortesis realizados en un año:</p> $\frac{\text{\# total de procedimientos de radiosinoviortesis realizados a pacientes con hemofilia en un año}}{\text{\# total de procedimientos de radiosinoviortesis realizados en un año}} \times 100$	trimestral

Cronograma

Clínica de hemofilia y coagulopatías hereditarias

Periodo resaltar: 36



Costo y Financiamiento

Las evaluaciones económicas de la salud, son metodologías cuyo objetivo es proveer información para formular políticas públicas relacionadas con tecnologías en salud, sean medicamentos, dispositivos, procedimientos médicos o quirúrgicos, pruebas diagnósticas, sistemas de información y organización de las instituciones que son utilizadas en la promoción, prevención, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación o paliación de la enfermedad. (Malagón-Londoño & Laverde, 2016).

En las organizaciones sanitarias el éxito de los procesos se basa en la participación de diferentes disciplinas fundamentadas en la gestión administrativa, la gestión clínica y los estudios organizacionales. (Malagón-Londoño & Laverde, 2016).

Es importante contar con personal capacitado en la estimación de costos hospitalarios para saber exactamente la relación entre acciones de salud y costos; optimizar los recursos humanos materiales y financieros; favorecer toma de decisiones oportunas y establecer políticas para lograr mayor eficiencia de la gestión. (Malagón-Londoño & Laverde, 2016).

El costo de la asistencia del paciente con hemofilia es un tema complejo. Es el dinero pagado por el paciente y/o su familia por la asistencia médica? ¿Es el costo total en dólares incluyendo las fundaciones, o el apoyo prestado por las agencias de gobierno? ¿O es el costo total para la sociedad, incluyendo la pérdida de productividad?. No se puede estimar la pérdida en la productividad potencial, la incapacidad para ganarse la vida, debido a un potencial deficientemente utilizado que obliga a una demanda financiera a toda la sociedad.

La variabilidad del costo anual depende de la gravedad de la enfermedad, tipo y tiempo de tratamiento, medicamentos empleados, tipo de concentrado de factor. En caso de una cirugía de colocación de prótesis (artropatía hemofílica), depende del tipo de material empleado, tipo y gravedad de la cirugía, lugar donde se realiza el tratamiento, la cantidad de concentrados de factor utilizados para la cirugía y posteriormente para el tiempo de la rehabilitación. Se suma el costo preocupante del inadecuado uso de la terapia, deficiente coordinación, elevado grado de

desperdicio e inadecuada apreciación de los costes de los productos. (Cuenta de Alto Costo., 2016.).

Aunque los efectos terapéuticos de los factores antihemofílicos de diferente origen son iguales, la diferencia entre sus precios varía mucho, teniendo un impacto millonario en las finanzas, se origina exclusivamente en la tecnología utilizada para su producción. La tecnología recombinante cuesta más. (Cuenta de Alto Costo., 2016.).

Evaluación económica en relación al cuidado integral de los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías congénitas en el HCAM:

1.- Minimización de costos: donde la eficacia y la efectividad de la atención son las mismas. Eficacia: impacto de una acción sobre el nivel de salud de una población realizada en condiciones óptimas.

Impacto o efecto de la atención médica integral por un equipo multidisciplinario sobre el nivel de salud o bienestar de las personas con coagulopatías congénitas, llevada a cabo en condiciones óptimas o en las mejores condiciones posibles. Efectividad: impacto que se alcanza a causa de una acción llevada a cabo en condiciones habituales. Posibilidad de que los pacientes con coagulopatías congénitas se beneficien de un tratamiento farmacológico (concentrados de factor VIII) o cualquier práctica médica (atención por un equipo multidisciplinario), realizado en condiciones habituales.

2.- Costo-beneficio: permite determinar si los beneficios obtenidos de una intervención justifican sus costos. Si entre las opciones que se comparan la menos costosa es también la más efectiva, sería la más adecuada, una opción; sin embargo la opción más efectiva puede costar más. En la hemofilia el mejor resultado costo-beneficio puede asociarse a menos complicaciones.

3.-Costo-efectividad: cuando la eficacia y efectividad de las opciones de atención son las mismas. Permiten mejorar las herramientas para la toma de decisiones para poder determinar cuáles son las opciones de tecnologías sanitarias más adecuadas, para ello se evalúan las efectividades (desde el punto de vista clínico) que serán tenidas en cuenta para la relación existente entre los costos relativos de las terapias y los diferentes desenlaces naturales que se

presenten en alguno de los estadios clínicos a evaluar. En el caso de la hemofilia son muy valiosos los datos del número de sangrados, artropatías, inhibidores.

4.- Costo-utilidad: el costo de una intervención comparado con la mejora del estado de salud atribuible a la intervención.

La base inicial de datos de pacientes con coagulopatias registrados en el HCAM hasta diciembre del 2017 reporta 100 pacientes distribuidos de la siguiente manera, si bien no es una población grande, su costo de atención justifica una intervención para mejorar la calidad de atención y calidad de vida.

DIAGNÓSTICO	Pacientes	GRADO	Hemofilia A	Hemofilia B
Hemofilia A	71	Leve	35	1
Enfermedad de von Willebrand	20	Moderada	14	1
Hemofilia B	4	Grave	22	2
Otros	5		71	4

Fuente: Elaborada por Julia Soria. Abril 2018

De estos pacientes el 88% han recibido tratamiento de remplazo de factor en algún momento, sea profiláctico o a demanda, el 12% no reportan necesidad de medicación específica.

Pacientes con hemofilia A y B grave que requieren concentrados de factor sea profiláctico o a demanda serían 36, y 59 pacientes con requerimientos en caso de trauma o cirugía.

COSTOS DE SALUD:

El proceso de Costos de Salud, toma en cuenta dos subprocesos: el Costeo de Producción por Servicios y la Estimación de los Costos Estándar de Procedimientos Médicos.

Costeo de producción por Servicios: para obtener estos costos las Unidades Médicas del IESS aplican la metodología del costeo por absorción, este es un método de costeo de inventarios en que todos los costos directos de producción y todos los costos indirectos de fabricación tanto fijos como variables se consideran como costos inventariables, considerando de esta manera a los costos indirectos de fabricación fijos como costo del producto. Considera los materiales directos, la mano de obra directa y los costos indirectos de fabricación, sin importar que dichos elementos tengan características fijas o variables en relación con el volumen de producción.

Costo Estándar de los Precedimientos Médicos: costo planeado que se establece antes que inicie la producción, basado en protocolos o guías de atención médica, los cuales siguen patrones de producción estándar, en condiciones de rendimiento eficiente de los recursos involucrados. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013).

Procedimiento Médico: prestación de salud que se otorga de manera individual a la población usuaria (pacientes con coagulopatías congénitas) con fines preventivos, diagnósticos y/o terapéuticos, realizada por el personal profesional asistencial (equipo multidisciplinario) del HCAM. Procedimientos de prestaciones que se realizan en todos los ambientes como consultorios, ambientes hospitalarios, salas de emergencia, centro quirúrgico, centro obstétrico, salas de procedimientos, laboratorio clínico, sala de radiología, o cualquier otro que forme parte del HCAM. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013).

Elementos o factores de producción del costo estándar:

- Talento Humano
- Materiales e Insumos Médicos
- Instrumental y Lencería
- Equipamiento Básico
- Infraestructura
- Costos Indirectos de Servicios Administrativos
- Costos Indirectos de Servicios Generales

Costos Directos: intervienen directamente en la prestación del servicio.

- Talento Humano
- Material e Insumos Médicos
- Instrumental y Lencería
- Equipamiento Básico

-Infraestructura

Costos Indirectos: contribuyen indirectamente al logro de la prestación del servicio, no pueden asignarse con precisión, requiere criterios de prorrateo.

-Servicios Administrativos: Dirección, Administración.

-Servicios Generales: Mantenimiento, Esterilización, Trabajo Social, Lavandería. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013)

Talento humano (TH).- Considera:

Tipo de cargo, número y tiempo de participación en cada procedimiento en minutos.

Gasto Total Mensual del Cargo: salario mensual unificado, décimo tercer sueldo, décimo cuarto sueldo, aporte patronal, fondos de reserva, aporte iece, licencia remunerada.

Costo Promedio Minuto: gasto total mensualizado/jornada laboral mensual (estándar en minutos).

Costo Estándar del Talento Humano: multiplica la cantidad de recurso humano requerido por cargo, el costo por minuto y el tiempo estándar en el que interviene cada recurso humano en el procedimiento. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013)

Medicamentos materiales e insumos (MP).-considera:

Medicamentos, materiales fungibles, insumos médicos, reactivos, suministros, etc. utilizados para la producción del procedimiento médico. Presentación, contenido, equivalencia de cada uno, que se obtiene del proceso de compra.

Rendimiento o contenido total del material, insumo, suministro o reactivo, menos un 10% por posibles desperdicios.

Cantidades de los materiales, insumo, etc., determinados en los protocolos o guías, o a falta de estos, confrontando la realidad operativa para la condición más común y normal de atención que se realice.

Estándar de Precio: referencia de precios promedios de acuerdo a los kardex de las áreas contables y/o bodegas del HCAM.

Costo Estándar: multiplica la cantidad que se consume en el procedimiento y el costo unitario. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013)

Instrumental y lencería (IL).

Estándar de Calidad y Rendimiento: cantidades de instrumental médico/odontológico utilizados en el procedimiento, determinados en el protocolo o guía de atención, en su ausencia, confrontando la realidad operativa para la condición más común y normal de atención.

El consumo de estos insumos debe ser amortizable en el tiempo: instrumental médico 5 años, instrumental odontológico 2 años y lencería 6 meses.

Rendimiento en función del tiempo del tiempo disponible de uso, convertidos a tiempo de vida útil en minutos.

Estándar de Precio: se toma como fuente de información la base de datos disponible en el área de costos, se refiere a valores de compra de los que se obtiene el valor amortizable de cada rubro, dividiendo el valor a amortizar (precio de compra) para el tiempo de vida útil expresado en minutos.

Costo Estándar del instrumental y lencería: multiplica el valor amortizable por ítem y el tiempo estándar para efectuar el procedimiento expresado en minutos. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013)

Bienes Muebles, Depreciación (BM).-importante diferenciar entre equipos médicos de uso exclusivo o específico para realizar el procedimiento y los de Salas Especiales.

Estándar de Calidad: cantidad de bienes muebles utilizados en el procedimiento, determinados en el protocolo o guía, a falta de esto, confrontando la realidad operativa para la condición más común y normal de atención que se realice.

Rendimiento de los bienes muebles: vida útil expresada en minutos, es decir 240 días laborables x 8 horas laborables x 60 minutos. Se excluyen los bienes localizados en áreas de emergencia,

cuidados intensivos y otros con estándares de atención permanente de 365 días y 24 horas laborables.

Tiempo de vida útil: equipamiento biomédico 5 años, mobiliario y enseres 10 años, equipo de computación 5 años.

Estándar en valor: fuente de información los inventarios valorados, obtener el valor residual que es igual al 10% del valor contable del bien.

Valor a depreciar: resta el valor contable con el valor residual.

Costo Estándar de los bienes muebles (por uso de equipamiento básico): multiplica el valor de depreciación expresado en minutos con el tiempo estándar ocupado para el procedimiento. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013)

Infraestructura, Depreciación (IF).- Espacio físico para realizar el procedimiento.

Estándar en cantidad: área en m² donde se realiza el procedimiento médico, requerimiento mínimo del área y el rendimiento de la infraestructura expresada en minutos, es decir 240 días laborables x 8 horas laborables x 60 minutos, excluyendo áreas de atención permanente.

Estándar en el valor.- considera:

Costo Mensual por el uso del edificio asignado al procedimiento médico (sistema WINSING)

Valor Unitario Depreciado por m²: costo mensual por el uso del edificio / área del centro en el que se realiza el procedimiento médico.

Valor Depreciado del área: multiplica valor unitario depreciado por m² y el área en m² para realizar el procedimiento.

Valor de la Depreciación del área para efectuar el procedimiento, en minutos: valor depreciado del área/tiempo de rendimiento del área física.

Costo Estándar de la Infraestructura: valor de la depreciación del área para el procedimiento expresado en minutos x tiempo estándar ocupado para realizar el procedimiento.

Determinación del Costo Estándar Indirecto: se debe obtener el porcentaje de participación de la producción de los procedimientos médicos en relación a la producción total del centro al cual pertenecen los procedimientos, y luego el costo estándar indirecto (% de participación x costo indirecto por unidad de producción).

Determinación del Costo Total Estándar del Procedimiento Médico: sumar costos directos e indirectos. TH + MP + IL + BM + IF + OCD + CI. (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social, 2013).

Tarifario del Seguro General de Salud Individual y Familiar para las Atenciones Médicas a los Asegurados del IESS.

GRUPO DE ATENCIÓN MÉDICA	VALOR
Servicios de atención médica en consulta externa, cuidado y manejo diario, atención de emergencia, interconsulta, hospitalización	2.16USD
Procedimientos de atención clínica y quirúrgica, organizados por especialidad	2.16USD
Exámenes de laboratorio clínico, banco de sangre, inmunología y genética	2.61usd
Radiología diagnóstica, ultrasonido diagnóstico y medicina nuclear	3.42USD

Fuente: (IESS. Consejo Directivo., 2010)

1.-Puntaje: valor relativo de cada procedimiento médico, expresado en la suma de puntos de los siguientes factores: tiempo que demanda el procedimiento según la complejidad y destreza requerida, grado de severidad de la enfermedad, riesgo inherente al acto médico.

2.-Factor de conversión: sumatoria de los costos promedios dividida para la sumatoria de los respectivos puntajes.

3.-Precio: valor monetario en dólares que resulta de multiplicar: puntaje de cada procedimiento x factor de Conversión.

4.-Honorarios médicos en ambulatorio:

Atención de Consulta externa: honorarios del médico especialista, de primera consulta o subsecuentes, recurso humano de apoyo, consumo de insumos y suministros.

Atención dental: recurso humano, biomateriales odontológicos, equipos, insumos, suministros.

Medicina Física y Rehabilitación: recurso humano, equipos, suministros, insumos, precio por sesión.

5.-Tarifas por Servicio de Hospitalización General y Especializada: habitación, cuidados de manejo diario, dieta, atención del médico tratante, procedimientos técnico-médicos, laboratorio e imagen, interconsultas a otros especialistas.

6.-Honorarios médicos en actos quirúrgicos: honorarios por cirugía, cirugías múltiples, cirugías con dos cirujanos, honorarios por anestesiología.

7.-Sala de operaciones: precio total por la primera hora o fracción y el 50% a partir de la segunda hora

8.-Recuperación:15% del precio por uso de sala de operaciones.

9.-Exámenes de laboratorio: valor de cada prueba que incluye recurso humano, equipos, reactivos, materiales, insumos, calibraciones , controles y otros.

10.-Exámenes de imagen: incluye costo de recursos humanos, equipos, materiales, material de contraste e insumos.

11.- Medicamentos: facturados a precio oficial de venta a farmacias.

12.-Insumos médicos: precio de compra de cada unidad. (IESS. Consejo Directivo., 2010)

Los medicamentos requeridos para tratar la hemofilia se encuentran incluidos en el cuadro básico de medicamentos, no existe en el país concentrados de factor de von Willebrand, la adquisición está en trámite para aprobación.

Los costos de los medicamentos se encuentran regulados por el Consejo nacional de Fijación y Revisión de Precios de Medicamentos. (Ministerio de Salud Pública, 2017).

El siguiente es un ejercicio de aprendizaje del cálculo de costos con valores aproximados, tomados de la rendición de gastos del HCAM del año 2016, datos del MSP, documento de remuneración mensual por puesto de HCAM, que no representan los costos verdaderos del proyecto.

EJERCICIO	UNIDAD	COSTO UNIDAD	COSTO MES	COSTO AÑO	PRESUPUESTO ASIGNADO	174,415.749
		USD	USD	USD	BECAS	1.000.000
1.-EQUIPAMIENTO					MAQUINARIA Y EQUIPOS	188
1.1.-LABORATORIO	GLOBAL			100 000 USD	SISTEMAS INFORMATICOS	350.000
1.2.-REHABILITACIÓN	GLOBAL			80 000 USD	EQUIPO MÉDICO	4,672.494
2.-INFRAESTRUCTURA					INSTRUMENTAL MÉDICO	54.565
2.1.-ADMINISTRATIVA	EDIFICIO AREA ADMINISTRATIVA. GLOBAL			100 000 USD	LENCERÍA	56.600
2.2.-CONSULTORIOS	DE CADA ESPECIALIDAD: 10. GLOBAL			100 000 USD	MATERIAL DE OFICINA	100.000
2.3.-REHABILITACIÓN	ÁREA GLOBAL DE REHABILITACIÓN .GLOBAL			100 000 USD	MATERIAL DE ASEO	1.700,00
2.4.-LABORATORIO	ÁREA GLOBAL DE LABORATORIO			100 000 USD	MEDICINAS	16.000.000
2.5.-EMERGENCIA	ÁREA GLOBAL [2 ÁREAS: ADULTOS. NIÑOS]			100 000 USD	DISPOSITIVOS MEDICOS LAB	2 660.000
2.6.-IMÁGENES	ÁREA GLOBAL DE RX [3 ÁREAS: RX. TAC. RMN].			100 000 USD	DISPOSITIVO MEDICOS ODONTO	133.000
2.7.-AREA ENFERMERÍA	ÁREA GLOBAL DE ENFERMERÍA . HOSPITAL DEL DÍA			50 000 USD	DISPOSITIVO MEDICOS RX	1.064.000
2.8.-QUIRÓFANO	ÁREA GLOBAL DE QUIRÓFANO			100 000 USD	SEGURIDAD Y VIGILANCIA	1.800.000
3.-MATERIALES					ALIMENTACIÓN	2.750.000
3.1.-REACTIVOS LAB	GLOBAL	2 000,00	2 000,00	24 000 USD	CAPACITACION SERVIDORES PÚBLIC	0
3.2.-PRÓTESIS	PRÓTESIS: 5	8 000,00	8 000,00	40.000 USD	REMUNERACIÓN	96.000
4.-MEDICAMENTOS					OTROS....	
4.1.-CONCENTRADOS DE FACTOR	FACTOR VIII . 1000 UI	1 613 USD	103.232,00	1 238.784,00		
4.2.-ANTIFIBRINOLITICOS						
ORAL	TAB 500 MG		0,81	500 6 000,00		
PARENTERAL	SOLUCIÓN INYECTABLE 500MG	4.72		500 6 000,00		
4.3.-ANALGÉSICOS	GLOBAL			200 2 400,00		
5.-NORMATIVAS						
5.1.-CONSULTORIA	CONTRATO [ABOGADO]	1 676,00	1 676,00	20 112,00		
6.-SUMINISTROS						
6.1.-OFICINA	GLOBAL			100 USD		
7.-TALENTO HUMANO						
7.1.-ADMINISTRATIVO						
Oficinista	RMU		817	817 9 804,00		
Administrador	RMU	1 676,00		1 676,00 20 112,00		
Asistente administrativo	RMU	1 212,00		1 212,00 14 544,00		
Secretaria	RMU	1 287,00		1 287,00 15 444,00		
Coord. Planificación y Estadística	RMU	3 987,00		3 987,00 47 844,00		
7.2.-SERVICIOS GENERALES	RMU	2 470,00		2 470,00 29 640,00		
Auxiliar de limpieza	RMU		527	527 6 324,00		
Técnico en mantenimiento	RMU		876	876 10 512,00	8.-FORTALECIMIENTO	
Auxiliar de lavandería	RMU		852	852 10 224,00	TALLERES	10.000
Analista informático	RMU	1 676,00		1 676,00 20 112,00	SEMINARIOS	10.000
7.3.-ESPECIALIZADO						
Médico especialista : 5	RMU	2641.00 x 5		13 205,00 158 460,00	9.-SERVICIOS	
Licenciada en enfermería : 2	RMU	1905.00 x 2		3 810,00 45 720,00	LUZ	666666,67 800.000
Licenciada en laboraactiro. 1	RMU	1 480,00		1 480,00 17 760,00	AGUA	20.213 242.556
Licenciada en Fisioterapia. 1	RMU	1 731,00		1 731,00 20 770,00	ALIMENTACION	115.817,34 1.389.808,08
Trabajador Social. 1	RMU	1 212,00		1 212,00 14 544,00		
Licenciada en nutrición. 1	RMU		1212	14 544,00		
Psicóloga Clínica. 1	RMU	1676		1 676,00 20 112,00	TOTAL	4478319 USD
Odontóloga. 2	RMU	1676		4 616,00 55 392,00		
Químico/Bioquímico Farmacéutico.	RMU	1676		1 212,00 14 544,00		

Este proyecto está dirigido básicamente a mejorar la calidad de atención de los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías congénitas, mejorando la calidad de vida de las personas que padecen estas enfermedades y son atendidos en el HCAM, que cuenta ya con una estructura organizacional estable y consolidada de varios años, siendo esto una ventaja ya que se dispone de la mayoría de recursos necesarios para un tratamiento integral y multidisciplinario, los mismos que pueden ser aprovechados y potencializados, reforzando en la importancia de fortalecer y mejorar la capacitación del talento humano, ofreciendo a los pacientes un tratamiento adecuado que contribuya a garantizar la calidad y equidad en la atención de los afectados, así como a una mejor prevención de las complicaciones y secuelas de la enfermedad, llevando a las personas a un mejor desempeño de sus actividades con independencia y autonomía, lo cual a su vez conducirá a mejorar la autoestima y a desarrollar una sensación de ser productivos para la sociedad.

Bibliografía

- Federación Mundial de Hemofilia. (2014). Obtenido de <https://www.wfh.org>.
- Ministerio de salud Pública del Ecuador. (s.f.).
- González-Figueroa Maricela, e. a. (2010). *Costo directo de la atención médica en niños con hemofilia*. Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social , 48 (2), 199-204.
- Nair Preethi, S. S. (2012). *A homozygous female hemophilia A*. Indian Journal of Human Genetics, 18 (1), 134-136.
- Ministerio de Salud Pública del Ecuador. (2016). *Diagnóstico y tratamiento de la hemofilia congénita. Guía de Práctica Clínica*. (Primera ed.). Quito, Pichincha, Ecuador: Dirección Nacional de Normatización.
- Ministerio de Salud de Colombia. (2016). *Estudio técnico del mecanismo de cálculo para definir el monto que las EPS y EOC deben aportar sobre los recursos de la UPC de los regímenes contributivo y subsidiado a su distribución, para el manejo de la enfermedad huérfana "Déficit congénito de factor VIII" (Hemofilia A Severa)*. Ministerio de Salud de Colombia, Dirección de Regulación de beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud. Bogotá: MINSALUD.
- Federación Mundial de Hemofilia. (2012). *Guías para el tratamiento de la hemofilia de la FMH* (2da edición ed.). Montreal, Quebec, Canada: Blackwell Publishing Ltda.
- Comisión de Legislación y Codificación. (2017). *Código del Trabajo*. Quito, Pichincha, Ecuador.
- Novo Nordisk Haemophilia Foundation. (2015). *Novo nordisk haemophilia foundation*. Recuperado el 17 de 03 de 2018, de www.nnhf.org: www.nnhf.org/our-programmes/our-projects/NNHF_Healthcare_Framework.html.
- Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social. (2013). *Metodología para la Determinación de Costos de los Procedimientos Médicos en Unidades Médicas del IESS*. (S. d. SGSIF, Ed.) Quito, Pichincha, Ecuador: Subdirección de Regulación.
- IESS. Consejo Directivo. (2010). *Tarifario del del seguro general de salud individual y familiar para las atenciones médicas a los asegurados del IESS*. Quito, Pichincha, Ecuador: Consejo Directivo del IESS.
- Ministerio de Salud Pública. (2017). *Consejo Nacional de Fijación y Revisión de Precios de Medicamentos*. Quito, Pichincha, Ecuador: Ministerio de Salud Pública.
- Neff, A. (2015). *Current controversies in the diagnosis and management of von Willebrand disease*. Therapeutic Advances in Hematology , 6 (4), 209-2016.
- Asamblea Constituyente. (2008). *Constitución del Ecuador*. Montecristi, Manabí: Asamblea Constituyente.

- Asamblea Nacional de la República del Ecuador. (25 de septiembre de 2012). *Registro Oficial. Ley Orgánica de Discapacidades (796)*. Quito, Pichincha, Ecuador: Asamblea Nacional.
- Ciesla, B. (2014). *Hematología en la Práctica* (2a edición ed.). (G. Santacruz, Ed., & D. C. Falla, Trad.) Baltimore, Maryland, EE.UU.: AMOLCA.
- Cuenta de Alto Costo. (2016.). *Situación de la Hemofilia en Colombia*. Bogotá., Bogotá., Colombia.: Cuenta Alto Costo.
- Mosquera, Diego. (17 de Abril de 2017). *763 pacientes con hemofilia tiene actualmente el Ecuador*. Redacción Médica .
- Giangrande Paul, e. a. (2017). Kreuth IV: *European consensus proposals for treatment of haemophilia with coagulation factor concentrates*. *Haemophilia*. (23), 370-375.
- Hatton, Chris; H. J. (2014). *Hematología. Diagnóstico y Tratamiento*. (1a edición ed.). (D. C. Murillo, Ed., & B. J. Martínez, Trad.) México, México: El Manual Moderno.
- Hospital Carlos Andrade Marín. (2016). *Hospital Carlos Andaeede Marín*. Recuperado el marzo de 2018, de Hospital Carlos Andrade Marín: <http://www.hcam.iess.gob.ec>
- Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social. (2014). *Ley de Seguridad Social*. Quito, Pichincha, Ecuador: IESS.
- Byrne, J. (23 de December de 2011). *Scientific American*. Recuperado el 4 de Abril de 2018, de Sitio Web de Scientific American: <https://blogs.scientificamerican.com/disease-prone/merry-christmas-disease/>.
- Hartman, J., & Stacy, C. (2016). *2017 Clinical trials update: Innovations in hemophiliayherapy*. *American Journal of Hematology*, 91 (12), 1252-1260.
- Kaushansky, K., & Levi, M. (2018). *Hemostasis and Thrombosis*. (K. Kaushansky, & M. Levi, Edits.) NewYork, EEUU: McGraw-Hill Education.
- Lee C., B. E. (2014). *Textbook of Hemophilia* (3rd edition ed.). (C. Lee, E. Berntorp, & K. Hoots, Edits.) Oxford, Inglaterra: Wiley Blackwell Publishing Ltd.
- Malagón-Londoño, P., & Laverde, R. (2016). *Gerencia hospitalaria para una administración efectiva* (4o ed.). Bogotá, Colombia: Médica Internacional.
- Molina, M., Chaverri, S., & Wong, M. (2014). *Generaliddes de la artropatía hemofílica y la importancia del manejo en rehabilitación*. *Revista Clínica de la Escuela de Medicina UCR - HSJD*, 4 (V).
- Puig, LLuis. (2005). *www.hemofilia.cat*. (M. Bañeres, Productor) Recuperado el 07 de 01 de 2018

- Sociedad Argentina de Hematología. (2015). *Guías de Diagnóstico y Tratamiento*. Buenos Aires, Argentina: Sociedad Argentina de Hematología.
- Vargas, A. (2012). *La hemofilia congénita y las enfermedades crónicas del adulto*. Revista de Hematología. , 13 (1), 16-24.
- World Federation of Hemofilia. (Octubre de 2017). *Annual Global Survey 2016*. (M. Semienchuk, Editor, & Roy, Louise.) Recuperado el 25 de Noviembre de 2017, de www.wfh.org/en/data-collection.: <https://www.wfh.org>
- Hemobase. (2017). *Historia de la Hemofilia*. Recuperado el 5 de Abril de 2018, de http://www.hemobase.com/Molecular_Hemofilia/print/Historia.htm