

HOSPITAL MEXICO - CCSS - SAN JOSE, COSTA RICA

## Hemofilia en Costa Rica\*

Por los Dres.:

ROBERTO CORDERO MURILLO,\*\* CARLOS F. MONTERO UMANA\*\*\*  
y ALBERTO BARRANTES BOULANGER\*\*\*\*

Cordero Murillo, R. y otros. *Hemofilia en Costa Rica*, Rev Cub Ped 49: 5, 1977.

Se presenta un recuento histórico de la atención a los pacientes hemofílicos en Costa Rica. Se destacan los importantes logros alcanzados después de la fundación de la Sociedad Costarricense de Hemofilia, el Centro Nacional de Plasmaféresis y la creación del Centro de Hemofilia. Se hace además un breve informe sobre la situación actual del diagnóstico de las enfermedades hemorrágicas congénitas, en ese país, y la distribución por edad de los pacientes hemofílicos detectados.

Costa Rica es un pequeño país subdesarrollado de la América Central, con un área de 51 000 km<sup>2</sup> y una población de 2 000 000 de habitantes.

Existen unos 1 500 médicos, de los cuales solamente seis son especialistas en hematología.

Hasta 1965 la atención de los hemofílicos era dada por médicos no especialistas. Es en este año cuando aparece el primer informe de hemofilia en el país, informándose un grupo de 14 pa-

cientes hemofílicos vivos, siendo casi todos ellos menores de 20 años de edad.<sup>1-4</sup>

Dos grandes eventos que tuvieron lugar en 1966, fueron de gran importancia para el desarrollo de la atención de la hemofilia en el país:

- 1) Fue fundada la Sociedad Costarricense de Hemofilia (auspiciada por el Sr. *Frank Schnabel*), que de inmediato pasó a ser parte de la Federación Mundial de la Hemofilia.
- 2) La creación de un Centro Nacional de Plasmaféresis, fue seguida por la producción local de crioprecipitados en cantidades suficientes para cubrir las demandas nacionales.

Otro paso importante aconteció en 1971, cuando la Asociación Costarricense de Hematología y la Federación Mundial de la Hemofilia, concibieron el proyecto de la creación del Centro de Hemofilia en Costa Rica.

\* Trabajo presentado al X Congreso de la Federación Mundial de la Hemofilia. Helsinki, agosto 1975.

\*\* Jefe de Clínica del servicio de hematología del hospital "México", Caja Costarricense de Seguro Social.

\*\*\* Asistente del servicio de hematología del hospital "México", Caja Costarricense de Seguro Social.

\*\*\*\* Microbiólogo inmunohematólogo del laboratorio de investigaciones del hospital "México", Caja Costarricense de Seguro Social.

### Primera fase

En esta fase ese proyecto comprendió la aceleración y el progreso en conocimientos y en disponibilidad para el manejo de la hemofilia en la ciudad capital de San José. Fue creado un centro para la atención de hemofílicos en el sistema de seguridad social, para brindar servicios durante las 24 horas del día, manejo profiláctico de la enfermedad y manejo multidisciplinario de la misma.

En junio de 1971, un grupo de médicos costarricenses, incluyendo un cirujano oral, un ortopedista y un hematólogo, visitaron y se entrenaron en el Centro Internacional de Entrenamiento de Hemofilia del Hospital Ortopédico de los Angeles, California.

### Segunda fase

Se desarrolla en la actualidad; lleva a cabo un programa con la Federación Mundial de la Hemofilia, con el objeto de ser designado como centro regional internacional de entrenamiento.

Como el centro de atención de hemofílicos ha resuelto una serie de problemas comunes a los observados en Latinoamérica, el objeto de tal proyecto es motivar a otros potenciales centros latinoamericanos, para que imiten a Costa Rica, en vez de intentar la difícil misión de copiar los centros europeos o norteamericanos. Además, se ayudará a esos centros latinoamericanos a desarrollar programas nacionales, en base a la experiencia adquirida en Costa Rica.

### Tercera fase

Comprende la producción en Costa Rica de concentrados de Factor VIII y de Factor IX, para cubrir las necesidades de América Central.

Estamos desarrollándonos perfectamente bien en la fase 2, y explorando la fase 3.

El Centro de Hemofilia en Costa Rica, que funciona bajo el sistema de la Se-

### CUADRO I

INCIDENCIA DE ENFERMEDADES  
HEMORRAGICAS CONGENITAS  
EN COSTA RICA

	No.	%
Hemofilia A	32	59
Hemofilia B	6	11
Enfermedad de Von Willebrand	2	4
Deficiencia de Factor V	1	2
Deficiencia de Factor VII	9	17
Deficiencia de Factor XIII	4	7

guridad Social, tiene ahora todas las facilidades para el cuidado de los hemofílicos, tal como se practica en los países desarrollados.

En el cuadro I se aprecia cuál es la situación actual del diagnóstico de las enfermedades hemorrágicas congénitas en Costa Rica. Además, seis pacientes que no están cubiertos por la seguridad social, son controlados en otro hospital. También hay algunos casos de trastornos plaquetarios funcionales, que no están aún clasificados por no poder estudiarse todavía adecuadamente. Además, existen otros pacientes con trastornos hemorrágicos que no están aún diagnosticados y clasificados, porque no han sido remitidos a nuestro centro.

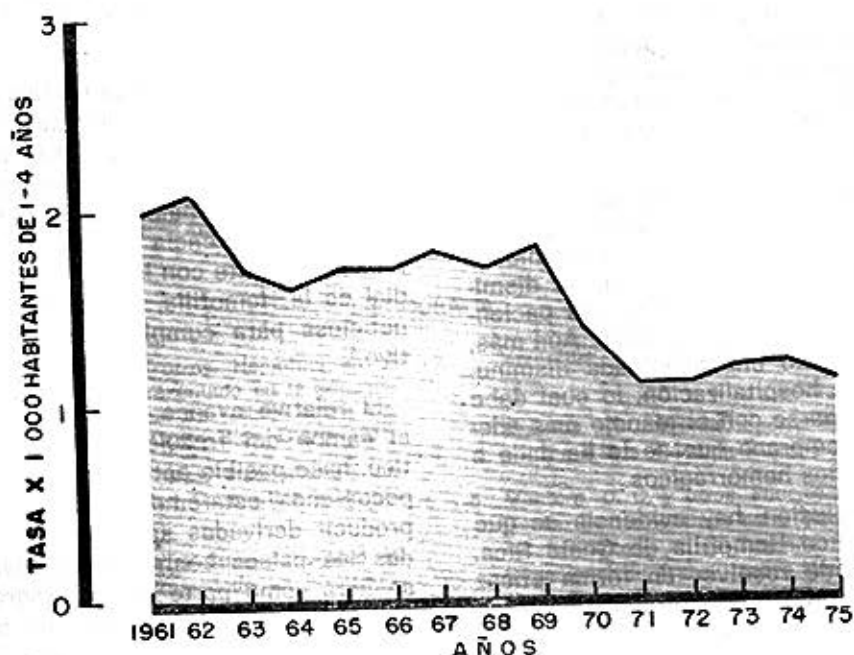
En el gráfico se puede apreciar cuál es la distribución de las edades de los pacientes con hemofilias A y B, notándose que hay una buena proporción de pacientes que han alcanzado la edad adulta.

En la mayoría de los casos, el tratamiento de los hemofílicos se hace como pacientes de consulta externa en el consultorio de la clínica hematológica.

Por la noche, los servicios de emergencia son los encargados del manejo de los hemofílicos.

## Gráfico

DISTRIBUCION POR EDAD DE LAS ENFERMEDADES HEMORRAGICAS EN COSTA RICA



Los hemofílicos con problemas especiales, son vistos en conjunto con las clínicas de buco-dento-maxilar, ortopedia o rehabilitación, donde son valorados por los especialistas entrenados en el manejo de los problemas específicos de la hemofilia.

La disponibilidad de crioprecipitados y concentrados, nos ha permitido efectuar una serie de operaciones quirúrgicas electivas y de urgencia, como se puede apreciar en el cuadro II.

En el momento actuar no hay ningún programa profiláctico específico. Sin embargo, algunos niños son sometidos a cursos cortos de profilaxis, cuando los episodios hemorrágicos se presentan con mucha frecuencia, así como para el manejo de problemas ortopédicos y fisioterápicos.

## CUADRO II

### CIRUGIA EN HEMOFILIA

#### Electiva

- 20 casos de extracción dentaria (56 dientes).
- 3 sinovectomías.
- 2 elongaciones de tendón de Aquiles.
- 2 injertos de piel.
- 1 vasectomía.

#### Urgencia

- 1 caso de cirugía abdominal (ruptura traumática de hígado, estómago e intestino delgado).

A pesar del buen funcionamiento del centro, todavía existen algunos pacientes en Costa Rica que viven muy lejos del hospital especializado, para poder disfrutar del beneficio de las facilidades disponibles. Por lo tanto, el tratamiento domiciliario pareciera ser la única forma de asegurar el tratamiento inmediato a los pacientes que viven en zonas distantes. En el momento actual se encuentran 10 pacientes con terapia domiciliaria.

Aunque es temprano aún para una evaluación total de los resultados del funcionamiento del Centro de Hemofilia en Costa Rica, se hace evidente la disminución de las ausencias de los pacientes a las escuelas y al trabajo. Aún más, hemos notado una acentuada disminución en la hospitalización, lo cual debe correlacionarse con el manejo más adecuado y temprano que se le ha dado a los episodios hemorrágicos.

En conclusión, hay evidencia de que el Centro de Hemofilia de Costa Rica, es capaz de resolver en forma eficaz todos los problemas del cuidado de los hemofílicos en el país.

Las facilidades existentes aseguran la atención de pacientes de otros países

de la América Central. Sin embargo, esta proyección del centro no cuenta con nuestra aceptación, ya que creemos que los centros multinacionales son de poca utilidad para resolver los problemas del cuidado de la hemofilia en diferentes países.

El Centro de Hemofilia en Costa Rica, cuenta ahora con experiencia clínica y científica, para asistir y entrenar a los países vecinos, para que desarrollen programas nacionales, más que para brindarles asistencia directa: la cooperación existente con la Federación Mundial de la Hemofilia, pareciera muy beneficiosa para cumplir con este objetivo.<sup>3</sup>

El relativo avance de Costa Rica en el campo del fraccionamiento plasmático, hace posible anticipar que en unos pocos años, estaremos en capacidad de producir derivados sanguíneos para todos los países centroamericanos. Esto se hará como parte de un programa y división de objetivos, entre los gobiernos de la América Central, para el desarrollo de programas cooperativos de seguridad social en el área.

#### SUMMARY

Cordero Murillo, R. et al. *Hemophilia in Costa Rica*. Rev Cub Ped 49: 5. 1977.

A historical review of the attention of hemophilic patients in Costa Rica is presented. The significant achievements obtained after the foundation of the Costa Rican Society of Hemophilia, the National Center for Plasmapheresis and the Center for Hemophilia are pointed out. A brief report of the current state of the diagnosis of congenital hemorrhagic diseases in this country as well as of the age distribution among the detected hemophilic patients is made.

#### RESUME

Cordero Murillo, R. et al. *Hémophilie à Costa Rica*. Rev Cub Ped 49: 5. 1977.

Les auteurs présentent un aperçu historique de l'assistance aux patients hémophiliques à Costa Rica. On souligne les acquis les plus importants atteints après la fondation de la Société d'Hémophilie de Costa Rica, le Centre National de Plasmaphérèse et la création du Centre d'Hémophilie. En plus, on fait un rapport sommaire sur la situation actuelle du diagnostic des maladies hémorragiques congénitales à ce pays, ainsi que la distribution par âges des patients hémophiliques détectés.

## РЕЗЮМЕ

Кордеро Мурильо, Р. и др. Гемофилия в Коста Рике. Rev  
Sub Fed 49:5, 1977.

Представляется историческая проверка лечения пациентов, имеющих диагноз гемофилии, в Коста Рике. Подчёркиваются важнейшие достижения, полученные после создания Гемодильного Косториканского Общества Гемофилии, а также Национального Центра Плазмаферезиса, и после создания Центра Гемофилии. Кроме того, даётся короткое обозрение современного положения диагностики об- щих геморрогических заболеваний в этой стране и распределение вышеуказанных заболеваний по возрастному составу больных с диагнозом гемофилии.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Barrantes, B. A. y otros.* Hemofilia en el Hospital México. Presentado en la Segunda Reunión Internacional de Trabajo sobre Hemofilia. San José, Costa Rica. Enero, 1975.
2. *Cordero, M. R. y otros.* Plasmaféresis en Costa Rica. Rev Med Costa Rica. 434: 65-75, 1972.
3. *Cordero, M. R. y otros.* Etica y Realidad de la Plasmaféresis. Presentado en la Segunda Reunión Internacional de Trabajo sobre Hemofilia. San José, Costa Rica. Enero, 1975.
4. *Elizondo, C. J.* Primer reporte de hemofilia en Costa Rica. Comunicación Personal, 1965.
5. *Montero, U. C. y otros.* Funcionamiento del Centro de Hemofílicos en el Hospital México. Presentado en la Segunda Reunión Internacional de Trabajo sobre Hemofilia. San José, Costa Rica. Enero, 1975.

Recibido: abril 4, 1977.

Aprobado: abril 28, 1977.