



Original

Consenso de recomendaciones para la mejora de la coordinación asistencial inter e intra-centros en el abordaje de la hemofilia



José Bruno Montoro-Ronsano^{a,*}, José Luis Poveda-Andrés^b, José Antonio Romero-Garrido^c, Sara García-Barcenilla^d, Iria González-Álvarez^e, Ramiro Núñez-Vázquez^f, Montserrat Rambla-Pérez^g y Inmaculada Soto-Ortega^{h,i}

^a Servicio de Farmacia Hospitalaria, Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona, España

^b Servicio de Farmacia Hospitalaria, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

^c Área de Hemoderivados, Servicio de Farmacia Hospitalaria, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^d Unidad de Coagulopatías Congénitas y Adquiridas, Instituto de Investigación Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^e Unidad de Hematología Clínica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^f Sección de Trombosis y Hemostasia, Servicio de Hematología, Unidad de Gestión Clínica de Hematología del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

^g Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^h Sección de Hemostasia y Trombosis, Servicio de Hematología y Hemoterapia, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, España

ⁱ Laboratorio de Investigación en Plaquetas, Instituto de Investigación Sanitaria del Principado de Asturias, Oviedo, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de octubre de 2022

Aceptado el 6 de enero de 2023

On-line el 8 February 2023

Palabras clave:

Hematología

Hemofilia A

Hemofilia B

Equipo multidisciplinar

Calidad asistencial

Organización y administración

Telefarmacia

Telemedicina

R E S U M E N

Objetivo: definir las recomendaciones consensuadas para mejorar la coordinación asistencial entre Farmacia Hospitalaria, Hematología y Enfermería, inter e intra-centros, en la atención a los pacientes con hemofilia.

Método: se identificaron y valoraron las recomendaciones para la mejora de la coordinación asistencial en el abordaje de los pacientes con hemofilia, por parte de un panel multidisciplinar de profesionales con experiencia en este campo (Farmacia Hospitalaria, Hematología y Enfermería) y apoyado en la evidencia científica. La valoración de las recomendaciones identificadas se realizó por metodología de consenso Rand/UCLA (Delphi-adaptado) con base en su adecuación y, posteriormente, a su necesidad. En ambos casos, se empleó la escala ordinal de Likert. Los datos se analizaron estadísticamente a través de diferentes métricas.

Resultados: se identificaron 53 recomendaciones para la mejora de la coordinación asistencial entre Farmacia Hospitalaria, Hematología y Enfermería en el manejo del paciente con hemofilia, agrupadas en 8 ámbitos de actuación: i) Unidades de Hemofilia, centros de referencia y abordaje multidisciplinar; ii) papel de Hematología, Farmacia Hospitalaria y Enfermería en el recorrido asistencial de los pacientes con hemofilia; iii) telefarmacia y telemedicina; iv) monitorización farmacocinética; v) transición al régimen de paciente adulto; vi) educación sanitaria al paciente; vii) cirugía, urgencias e ingreso hospitalario; y viii) evaluación de los resultados. Todas las recomendaciones fueron valoradas por el panel de expertos externos como adecuadas y necesarias.

Conclusiones: el recorrido asistencial del paciente con hemofilia es complejo y depende de diversas variables. Además, requiere la implicación de distintos profesionales sanitarios que deben actuar de manera coordinada e integrada en todas las etapas de la vida del paciente, de manera adaptada a sus necesidades individuales. Las recomendaciones identificadas y consensuadas pueden suponer una mejora para la continuidad y calidad asistencial, pues facilitan la integración y coordinación de los profesionales implicados en el abordaje de esta enfermedad, especialmente de Farmacia Hospitalaria, Hematología y Enfermería.

© 2023 Elsevier España, S.E.F.H. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Consensus recommendations for the improvement of inter- and intra-centre care coordination in the management of hemophilia

A B S T R A C T

Objective: Define consensus recommendations to improve care coordination between Hospital Pharmacy, Haematology and Nursing, inter- and intra-center, in the care of haemophilia patients.

Keywords:

Hematology

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josebruno.montoro@vallhebron.cat (J. B. Montoro-Ronsano).

Haemophilia A
 Haemophilia B
 Multidisciplinary Care Team
 Quality of Health Care
 Organization and Administration
 Telepharmacy
 Telemedicine

Method: Recommendations for the improvement of care coordination in the management of haemophilia patients were identified and assessed by a multidisciplinary panel of professionals with experience in this field (Hospital Pharmacy, Haematology and Nursing) and supported by scientific evidence. The identified recommendations were assessed by Rand/UCLA consensus methodology (Delphi-adapted) based on their appropriateness and, subsequently, on their necessity. In both cases, it was used ordinal Likert scale. Data were statistically analysed through different metrics.

Results: Fifty-three recommendations for the improvement of care coordination between Hospital Pharmacy, Haematology and Nursing in the management of haemophilia patients were identified, grouped into eight areas of action: i) Haemophilia units, reference centers and multidisciplinary care; ii) Role of Haematology, Hospital Pharmacy and Nursing in the patient journey of haemophilia patients; iii) Telepharmacy and telemedicine; iv) Pharmacokinetic monitoring; v) Transition to adult patient regimen; vi) Patient health education; vii) Surgery, emergency room and hospital admission; and viii) Outcome evaluation. All recommendations were assessed as appropriate and necessary by the external expert panel.

Conclusions: Haemophilia patient journey is complex and depends on different variables. It also requires the involvement of different healthcare professionals who must act in a coordinated and integrated manner at all stages of the patient's life, adapted to their individual needs. On this matter, the identified and agreed recommendations may improve continuity and quality of care, as they facilitate the integration and coordination of the professionals involved in the management of this pathology, especially Hospital Pharmacy, Haematology and Nursing.

© 2023 The Authors. Published by Elsevier España, S.E.F.H. This is an open access article under the license CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La hemofilia es un trastorno hemorrágico recesivo poco común vinculado al cromosoma X, de carácter crónico y congénito. Esta enfermedad es consecuencia, principalmente, del déficit del factor VIII (hemofilia A) o IX de coagulación (hemofilia B), debido a mutaciones de los genes codificantes correspondientes. La hemofilia puede ser leve, moderada o grave en función de los niveles del factor deficitario¹.

Generalmente, la hemofilia afecta principalmente a los varones por línea materna, si bien, aproximadamente el 30% de los casos de hemofilia tienen su origen en mutaciones espontáneas cuando no hay antecedentes familiares^{1–7}, porcentaje que podría alcanzar el 50%^{8–10}.

La prevalencia actual de la hemofilia se estima en, aproximadamente, 1.125.000 varones en todo el mundo, de los cuales 418.000 padecen hemofilia grave¹¹, siendo la hemofilia A significativamente más frecuente que la hemofilia B¹². En España, se estima que la hemofilia afecta a cerca de 3.000 personas, con un ratio hemofilia A:hemofilia B igual a 5:1^{13,14}.

El síntoma más característico de la hemofilia es la tendencia a las hemorragias, que suelen presentarse desde edades tempranas¹. Estas pueden ser tanto internas como externas y su origen puede ser espontáneo o consecuencia de traumatismos. El 70–80% de las hemorragias se producen en el interior de las articulaciones o en los músculos¹, si bien los pacientes con hemofilia también pueden presentar hemorragias en otros órganos y mucosas, que pueden suponer un riesgo para su vida¹.

El diagnóstico de la hemofilia se basa en pruebas de cribado y análisis de los factores de coagulación, además de estudios genéticos, que terminan de perfilar el diagnóstico. Una vez definido el diagnóstico, el régimen terapéutico para la hemofilia puede ser a demanda o profiláctico. Tradicionalmente, el tratamiento de la hemofilia ha consistido en la administración de concentrados del factor de coagulación deficitario, por vía intravenosa (terapia de sustitución), cuya concentración y frecuencia de administración dependerá de la gravedad de la hemofilia¹. La reciente aparición de nuevas terapias (como ciertos anticuerpos monoclonales) está impulsando un cambio de paradigma en el abordaje terapéutico y manejo del paciente con hemofilia. La dispensación de la práctica totalidad de los tratamientos para la hemofilia, con indicación de tratamiento y prevención de hemorragias, se realiza en el contexto hospitalario¹.

Dado el carácter crónico de la enfermedad, los pacientes con hemofilia requieren un seguimiento integral, estrecho e individualizado durante toda su vida. Destaca la complejidad del recorrido asistencial

del paciente con hemofilia (fig. 1), pues depende de variables como la edad, el estilo de vida, la situación familiar, el desarrollo de anticuerpos inhibidores frente al factor deficitario, la presencia de comorbilidades, las cirugías, los ingresos hospitalarios, etc. Además, en este itinerario participan los profesionales sanitarios de distintas especialidades y niveles asistenciales (hematología, enfermería especializada, farmacia hospitalaria, especialistas en salud musculoesquelética, psicología, laboratorio de hemostasia, trabajo social, entre otros¹), requiriéndose, de acuerdo con lo establecido por la Federación Mundial de Hemofilia, una atención multidisciplinar e integral coordinada con estos pacientes¹. Para ello, las Unidades de Hemofilia son reconocidas como un modelo de organización óptimo¹.

Los farmacéuticos especialistas en farmacia hospitalaria (FH), en coordinación con el resto de los miembros del equipo de atención multidisciplinar, ejercen un papel relevante en el proceso asistencial del paciente con hemofilia. Son los responsables de la dispensación individualizada de los tratamientos, a través de una consulta de atención farmacéutica personalizada en la que se realiza el seguimiento farmacoterapéutico. Además, participan en la instauración de la estrategia terapéutica y en la monitorización farmacocinética.

El objetivo de este documento es definir recomendaciones para mejorar la coordinación asistencial entre los profesionales de FH, hematología y enfermería, inter- e intra-centros, en la atención a los pacientes con hemofilia, en diferentes ámbitos críticos de actuación.

Métodos

La metodología se desarrolló en 2 fases (fig. 2).

En la primera fase, se estableció un comité científico asesor (CCA) multidisciplinar, constituido por 8 profesionales con amplia experiencia en el manejo de la hemofilia, incluyendo FH (3 profesionales), hematología (2) y enfermería (3). Se identificó y consensuó el itinerario del paciente con hemofilia, los roles y el alcance de cada profesional a lo largo del proceso asistencial y las áreas de mejora en la coordinación asistencial, a través de la realización de entrevistas individuales semiestructuradas y la celebración de un taller de trabajo. Se obtuvo, así, el primer borrador de recomendaciones estructuradas por ámbitos de actuación.

Posteriormente, se conformó un panel de expertos externos (PEE), constituido por 11 profesionales de los ámbitos de FH, hematología y enfermería que, junto con el CCA, participó en las rondas de valoración de las recomendaciones identificadas, como parte de la metodología de consenso Rand/UCLA¹⁵ (Delphi adaptado) (fig. 2). Este método

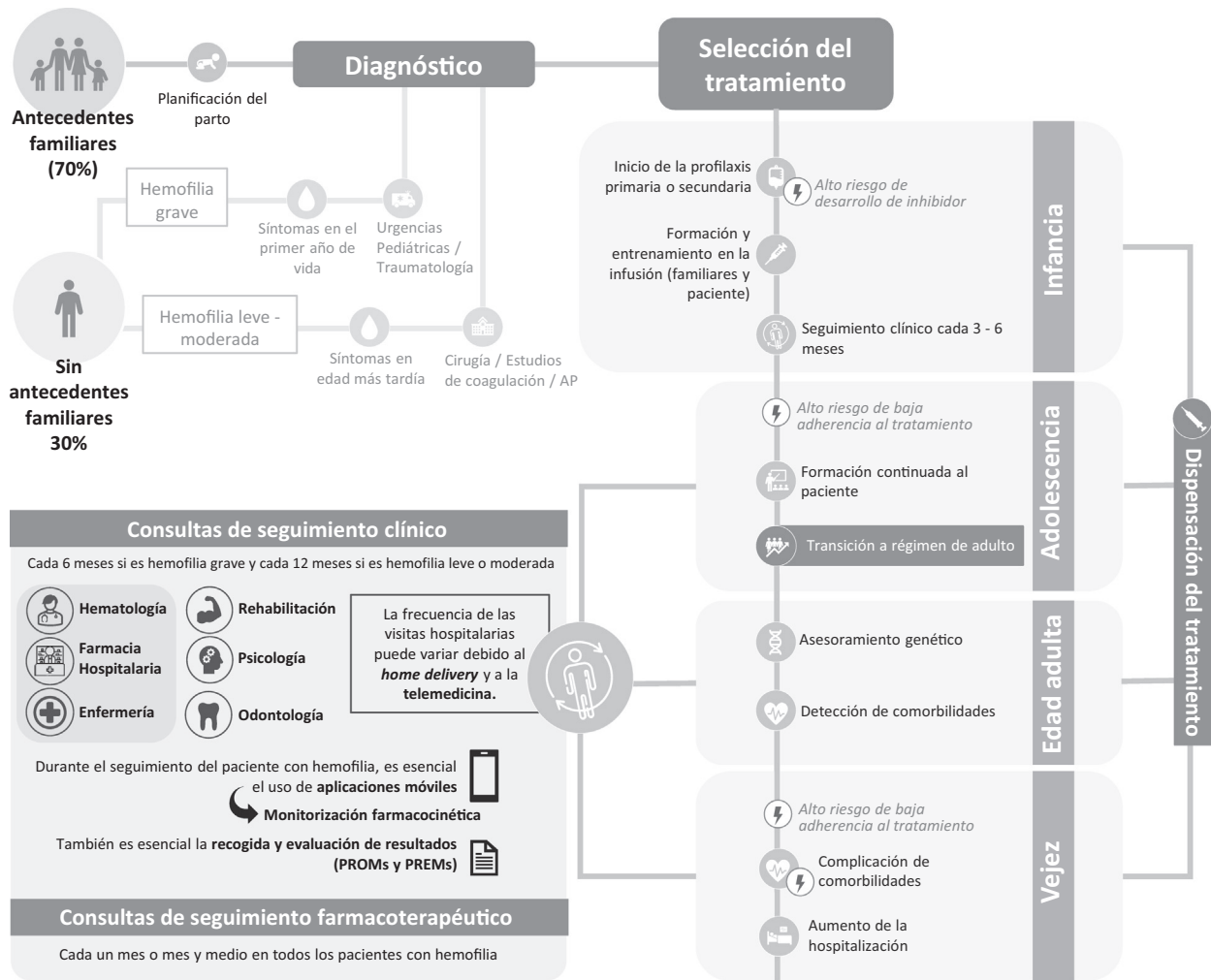


Figura 1. Recorrido asistencial del paciente con hemofilia. AP: Atención Primaria; PROMs: Patient-reported outcome measures; PREMs: Patient-reported experience measures.

combinó 2 rondas individuales de valoración con 2 talleres de trabajo, para determinar la adecuación y la necesidad de las recomendaciones, utilizando la escala ordinal de Likert (de 1 a 9) en cada caso. Además,

en ambas rondas, los expertos pudieron aportar comentarios y observaciones aclaratorias sobre cada una de las recomendaciones y añadir propuestas u observaciones para la mejora de la redacción. Los

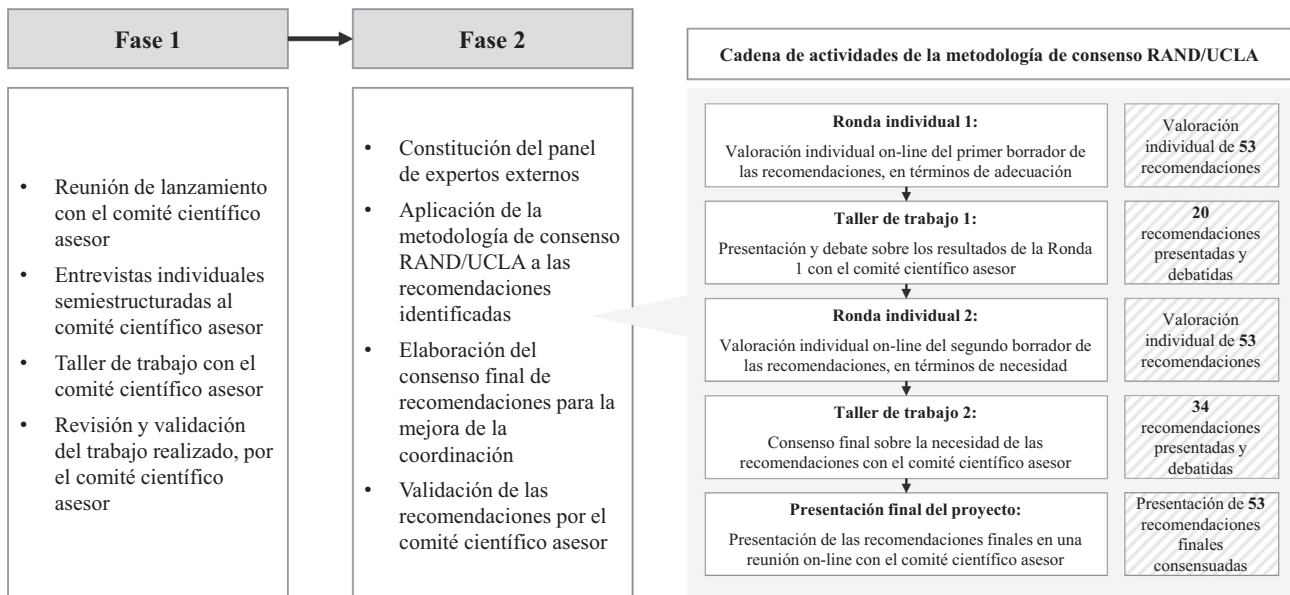


Figura 2. Metodología seguida para la obtención del consenso de recomendaciones para la mejora de la coordinación asistencial inter- e intra-centros en el abordaje de la hemofilia.

datos obtenidos se analizaron estadísticamente empleando métricas estadísticas: mediana, rango intercuartílico (RIQ), panelistas en el rango de la mediana, grado de adecuación (A), grado de necesidad (N), grado de consenso o concordancia (C).

En la primera ronda de valoración Delphi, 18 expertos (8 miembros del CCA y 10 del PEE), valoraron de forma online la adecuación de un listado de 53 recomendaciones. La aplicación de una recomendación se consideró adecuada cuando el beneficio para la salud que se espera obtener de su aplicación supera con un gran margen a las posibles consecuencias negativas o riesgos que se puedan producir de no aplicarse, inadecuada cuando las posibles consecuencias negativas sobrepasan los posibles efectos beneficiosos y dudosa cuando los riesgos son aproximadamente iguales a los beneficios, o no hubiera opinión a favor o en contra.

Cada recomendación se analizó y se clasificó de acuerdo con el grado de adecuación (calificación de la mediana) y el grado de concordancia de las respuestas (tabla 1).

Tras ello, tuvo lugar el primer taller de trabajo con el CCA, en el que se debatieron aquellas recomendaciones consideradas adecuadas y con acuerdo en el grado de concordancia, para las que se habían aportado comentarios que contemplaban reajustes de redacción, aclaraciones, puntualizaciones o discrepancias.

En la segunda ronda de valoración Delphi, 19 expertos (8 miembros del CCA y 11 del panel de PEE) valoraron de forma online la necesidad de las 53 recomendaciones. Se consideró una recomendación necesaria cuando cumplía los siguientes 4 criterios: la recomendación es apropiada, es decir, los beneficios para la salud superan los riesgos por un margen suficiente como para que valga la pena hacerlo; sería inadecuado o mala práctica no ofrecerla al paciente; existe una posibilidad razonable de que el factor clave beneficie al paciente y la magnitud del beneficio esperado no es pequeña. Cada recomendación se analizó y se clasificó de acuerdo con el grado de necesidad (calificación de la mediana) y el grado de concordancia de las respuestas (tabla S1).

Tras esta valoración, se obtuvieron finalmente las recomendaciones clasificadas y priorizadas en términos de adecuación y necesidad. Se realizó, posteriormente, el segundo taller de trabajo con el CCA, en el que se debatieron aquellas recomendaciones consideradas necesarias y con consenso indeterminado o dudoso, además de aquellas para las que se habían aportado comentarios que contemplaban reajustes de redacción, aclaraciones, puntualizaciones o discrepancias.

Finalmente, se obtuvo como resultado el consenso de recomendaciones validadas para la mejora de la coordinación asistencial inter- e intra-centros en el abordaje de la hemofilia.

Resultados

El CCA identificó, en primer lugar, 8 ámbitos críticos de coordinación, con base en la evidencia publicada y su experiencia profesional, como punto de partida y marco de reflexión para identificar las recomendaciones a impulsar (fig. 3 y tabla S2).

Para cada una de estas 8 áreas de actuación, los miembros del CCA identificaron las oportunidades de mejora, recomendaciones y roles de los farmacéuticos especialistas en FH, de los especialistas de hematología y de los profesionales de enfermería en el recorrido asistencial de los pacientes con hemofilia. Como resultado, se identificaron 53 recomendaciones que fueron sometidas a valoración y consenso en las rondas Delphi.

Durante la primera ronda Delphi, 53 recomendaciones fueron valoradas como adecuadas (mediana en el rango 7–9) y con acuerdo (> 77,77% de los panelistas han puntuado en el rango que contiene la mediana) y ninguna recomendación fue valorada como inadecuada o dudosa, y tampoco como adecuada con consenso indeterminado o dudoso (tabla S1). Ninguna recomendación presentó discordancia, si bien se aportaron consideraciones aclaratorias sobre algunas de las recomendaciones y se añadieron propuestas u observaciones para su

mejora. Así, se debatieron un total de 20 recomendaciones en el primer taller de trabajo con el CCA.

Por su parte, en la segunda ronda de valoración Delphi, los expertos valoraron y puntuaron todas las recomendaciones. Cincuenta y tres recomendaciones fueron valoradas como necesarias (mediana en el rango 7–9) y ninguna recomendación fue valorada como innecesaria o dudosa. Con respecto al grado de concordancia, 51 recomendaciones fueron valoradas como necesarias (mediana en el rango 7–9) y con acuerdo (> 77,77% de los panelistas han puntuado en el rango que contiene la mediana), 2 recomendaciones fueron valoradas como necesarias con consenso indeterminado o dudoso y ninguna recomendación presentó discordancia (ver tabla S1). Los expertos también aportaron observaciones y opiniones aclaratorias, así como observaciones para su mejora. Así, en el segundo taller de trabajo con el CCA, se debatieron un total de 34 recomendaciones.

Como resultado, el listado final de las recomendaciones para la coordinación de FH – Hematología – Enfermería en la atención de los pacientes con hemofilia consta de 53 recomendaciones, estructuradas en los 8 ámbitos de actuación identificados (fig. 3 y tabla S2).

Discusión

La multidisciplinariedad y la atención coordinada de los profesionales sanitarios implicados se han reconocido como factores clave para el manejo integral y especializado de los pacientes con hemofilia^{1,16,17}. Por ello, se ha considerado de gran relevancia identificar aquellos aspectos del manejo asistencial de la hemofilia en los que la coordinación entre los distintos perfiles es crítica, siempre de acuerdo con la situación y las necesidades individuales de cada paciente, fomentando su participación en la toma de decisiones y su implicación en el control de su enfermedad¹. En ámbitos concretos como la cirugía electiva en personas con hemofilia, se han definido recomendaciones prácticas para su manejo interdisciplinar a partir del consenso de un panel multidisciplinar de expertos¹⁸.

En el presente trabajo, a través del consenso de un amplio grupo de profesionales sanitarios que ha trabajado con una metodología robusta, se identificaron distintos ámbitos críticos de coordinación. Entre otros, la educación sanitaria y formación continuada al paciente y a su familia/cuidador, la política de tratamiento (selección y cambio de tratamiento), la transición al régimen de adulto, la monitorización de la adherencia, la coordinación de las consultas de seguimiento clínico y farmacoterapéutico, el control de stock durante la dispensación domiciliaria, el manejo de aplicaciones móviles, la monitorización farmacocinética y la realización de cirugías, procedimientos invasivos, visitas a Urgencias o situaciones de ingreso hospitalario.

Los ámbitos críticos de coordinación resultantes de este trabajo alinean y agrupan un listado de 53 recomendaciones consensuadas para la mejora de la coordinación asistencial y la comunicación entre los profesionales de hematología, FH y enfermería en la atención a pacientes con hemofilia.

Las recomendaciones descritas podrían facilitar e impulsar, entre otros, la optimización de los recursos, la coordinación y comunicación entre profesionales y niveles asistenciales, la formación y el empoderamiento del paciente, el seguimiento clínico y farmacoterapéutico, el establecimiento de una adecuada relación entre el paciente y el equipo sanitario y la evaluación de resultados en salud. Además, las recomendaciones emitidas facilitan la definición del papel diferencial de los perfiles sanitarios implicados en el manejo de la hemofilia, incluyendo los profesionales de FH.

En este contexto, en las recomendaciones consensuadas se ha considerado clave la inclusión de la FH como parte del *core* principal del equipo multidisciplinar involucrado en la atención de los pacientes con hemofilia, en línea con otros estudios que definen el papel del farmacéutico especialista en FH en el manejo de pacientes con coagulopatías congénitas y ponen de manifiesto el beneficio positivo de su implicación en el abordaje del paciente^{19–22}.

Ámbito crítico de coordinación	Aspecto clave	Número de recomendaciones
Unidades de Hemofilia, centros de referencia y abordaje multidisciplinar	Los pacientes con hemofilia requieren un abordaje multidisciplinar e integral por parte de profesionales especializados en esta patología, independientemente del centro en el que se traten.	10
Papel de Hematología, Farmacia Hospitalaria y Enfermería en el recorrido asistencial de los pacientes con hemofilia	Hematología, Farmacia Hospitalaria y Enfermería deben participar en el abordaje de los pacientes con hemofilia de manera coordinada, si bien cada perfil tiene un papel diferencial en ciertos puntos del recorrido asistencial.	11
Telefarmacia y telemedicina	Se deben desarrollar e impulsar herramientas de telefarmacia y telemedicina a nivel institucional, para favorecer el empoderamiento del paciente y una comunicación más fluida entre los profesionales sanitarios.	3
Monitorización farmacocinética	La monitorización farmacocinética de los pacientes con hemofilia debe ser realizada por el profesional con los conocimientos y experiencia adecuados.	5
Transición al régimen de paciente adulto	La transición al régimen de paciente adulto requiere de un abordaje individualizado y de un apoyo adecuado al paciente y a la familia/cuidador, por lo que se deben desarrollar protocolos de transición convenientemente estructurados.	5
Educación sanitaria al paciente	Se debe proporcionar una formación adecuada a los pacientes con hemofilia y sus familiares/cuidadores de manera coordinada desde Hematología, Farmacia Hospitalaria y Enfermería, para fomentar el autocuidado del paciente y su conocimiento sobre la enfermedad.	7
Cirugía, urgencias e ingreso hospitalario	Los pacientes con hemofilia, que van a ser sometidos a cirugía, que acuden a urgencias o que requieren un ingreso hospitalario, deben ser atendidos adecuadamente por un equipo con experiencia en el abordaje de la hemofilia.	8
Evaluación de resultados	La evaluación de resultados es una herramienta fundamental en la práctica asistencial del paciente con hemofilia, y se debe potenciar el desarrollo y uso generalizado de PROMs y PREMs específicos en el abordaje de esta enfermedad.	4

Figura 3. Ámbitos críticos de coordinación, aspectos clave y número de recomendaciones consensuadas en cada ámbito. PROMs: Patient-reported outcome measures; PREMs: Patient-reported experience measures.

En este sentido, se ha considerado de valor la participación del farmacéutico especialista en FH en la política integral de tratamiento (dispensación cada 30-60 días; decisión, instauración, mantenimiento y cambio de régimen farmacoterapéutico; dosificación y adaptación de la pauta posológica; elección de los tipos de preparados en función de su vida media; seguimiento y monitorización farmacocinética; control de la adherencia; trazabilidad; evaluación fármaco-económica; control de consumo y gestión de stocks; evaluación de resultados, etc.) y en la

educación sanitaria de los pacientes, familiares/cuidadores, especialmente en términos del régimen terapéutico y la (auto) administración de la medicación.

Además, se ha destacado la conveniencia de la participación de la FH en la detección de eventos adversos o anomalías relacionadas con el tratamiento, en la transición al régimen de paciente adulto, en la gestión del tratamiento durante procedimientos invasivos e ingresos hospitalarios y en el impulso a las iniciativas de telefarmacia y

telemedicina, incluyendo la utilización de aplicaciones móviles. Todo ello de manera coordinada con el resto de los miembros del equipo multidisciplinar y según los recursos y organización asistencial de cada centro.

Así, este documento contribuye a identificar iniciativas y actuaciones potencialmente implantables en los centros en los que se atiende la hemofilia en España, desde el momento actual y dentro del contexto de cada región y centro.

Aportación a la literatura científica

Se identifican las áreas de coordinación entre los profesionales de farmacia hospitalaria, hematología y enfermería en la atención del paciente con hemofilia.

Las recomendaciones consensuadas pueden implantarse en los centros que atienden pacientes con hemofilia para mejorar la calidad asistencial.

Financiación

Para la realización de este trabajo se ha contado con el patrocinio de CSL-Behring.

Autoría

Todas las personas incluidas como autores han participado en la concepción y el diseño del trabajo, definiendo los contenidos del mismo, en la revisión de la redacción del artículo y su posterior aprobación para su publicación y, por tanto, se cumplen las condiciones requeridas para la presentación de manuscritos a revistas. Asimismo, no se excluye a ninguna persona que hubiera participado en lo anteriormente citado.

Conflicto de intereses

Inmaculada Soto Ortega ha realizado colaboraciones remuneradas y no remuneradas con compañías farmacéuticas, entre las que se encuentra CSL Behring, con objetivos de docencia y asesoría científica.

Agradecimientos

Panel de expertos externos:
 Antonio Palomero, Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitari Son Espases, Palma, Illes Balears.
 Juan Carlos Juárez, Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, Cataluña.
 Juan Eduardo Megías, Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, Comunidad Valenciana.
 Alberto Jiménez, Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, Andalucía.
 José Pablo Quintero, Servicio de Farmacia Hospitalaria del Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, Andalucía.
 Olga Benítez, Servicio de Hematología del Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, Cataluña.
 María Teresa Álvarez, Servicio de Hematología del Hospital Universitario La Paz, Madrid, Comunidad de Madrid.
 Violeta Martínez, Servicio de Hematología del Hospital Universitario de León, León, Castilla y León.
 Carmen de Cos, Servicio de Hematología del Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, Andalucía.
 Bolívar Díaz, Servicio de Hematología del Hospital General de Valdepeñas, Ciudad Real, Castilla-La Mancha.
 María Estela Melado, enfermera del Hospital Universitari Vall d'Hebrón, Barcelona, Cataluña.

Anexo A. Material Adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.vacun.2022.04.005>.

Bibliografía

1. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 26, 3rd edition; 2020;26. p. 1–158. doi: 10.1111/hae.14046.
2. Larsson SA, Nilsson IM, Blombäck M. Current status of Swedish hemophiliacs: I. A demographic survey. *Acta Med Scand*. 1982;212(4):195–200. doi: 10.1111/j.0954-6820.1982.tb03200.x.
3. Ludmila E, Neme D, Dávoli G, Elhelou M, Gastaldo L, Honnorat S, et al. Hemofilia - Guías de diagnóstico y tratamiento de la Sociedad Argentina de Hematología. [Internet]. [consultado 15 Ene 2022]. Disponible en: <http://sah.org.ar/docs/2017/003-Hemofilia.pdf>.
4. Shen M, Wang S, Sessa J, Hanna A, Axelrad A, Ali F. Acquired hemophilia A: A case. *J Pharm Pract*. 2020;33(4):562–6. doi: 10.1177/0897190019826474.
5. Hemophilia A. National Organization for Rare Disorders (NORD) [Página Web]. NORD's Rare Disease. [Consultado 15 Ene 2022]. Disponible en: <https://rarediseases.org/rare-diseases/hemophilia-a/>.
6. Associació Catalana de l'Hemofilia y Fundació Privada Catalana de l'Hemofilia. Portadoras de hemofilia. ¿Qué es necesario saber?. [Monografía en Internet]. Barcelona: Associació Catalana de l'Hemofilia y Fundació Privada Catalana de l'Hemofilia; 2009 [Consultado 5 Nov 2022]. Disponible en: <https://www.hemofilia.cat/castellano/publica/L-portadoras.pdf>.
7. Kulkarni R, Soucie JM, Lusher J, Presley R, Shapiro A, Gill J, et al. Sites of initial bleeding episodes, mode of delivery and age of diagnosis in babies with haemophilia diagnosed before the age of 2 years: A report from The Centers for Disease Control and Prevention's (CDC) Universal Data Collection (UDC) project. *Haemophilia*. 2009;15(6):1281–90. doi: 10.1111/j.1365-2516.2009.02074.x.
8. Berntorp E, Fischer K, Hart DP, Mancuso ME, Stephensen D, Shapiro A, et al. Haemophilia. *Natl Rev*. 2021;7(45):1050. doi: 10.1038/s41572-021-00278-x.
9. Fischer K, Ljung R, Platokouki H, Liesner R, Claeysens S, Smink E, et al. Prospective observational cohort studies for studying rare diseases: The European PedNet haemophilia registry. *Haemophilia*. 2014;20(4):280–6. doi: 10.1111/hae.12448.
10. Windyga J, Lopaciuk S, Stefanska E, Juszyński A, Wozniak D, Strzelecki O, et al. Haemophilia in Poland. *Haemophilia*. 2006;12(1):52–7. doi: 10.1111/j.1365-2516.2006.01188.x.
11. Iorio A, Stonebraker JS, Chambost H, Makris M, Coffin D, Herr C, et al. Establishing the prevalence and prevalence at birth of hemophilia in males a meta-analytic approach using national registries. *Ann Intern Med*. 2019;171(8):542–6. doi: 10.7326/M19-1208.
12. World Bleeding Disorders Registry. Data Report 2019 [Monografía en Internet]. Québec: World Federation of Hemophilia; 2019 [Consultado 15 Nov 2022]. Disponible en: <https://wfh.org/data-collection/>.
13. Aznar JA, Altisent C, Álvarez-Román MT, Bonanad S, Mingot-Castellano ME, López MF. Moderate and severe haemophilia in Spain: An epidemiological update. *Haemophilia*. 2018;24(3):e136–9. doi: 10.1111/hae.13462.
14. Aznar JA, Altisent C, Álvarez-Román MT, Bonanad S, Mingot-Castellano ME, López MF. Moderate and severe haemophilia in Spain: An epidemiological update. *Haemophilia*. 2018;24(3):136–9. doi: 10.1111/hae.13462.
15. Fitch K, Bernstein SJ, Aguilar MA, Burnand B, Ramon LaCalle JR, Lazaro P, et al. The RAND/UCLA appropriateness Method User's Manual. RAND: RAND Corporation. Santa Mónica; 2001.
16. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. 2013;19(1):1–47.
17. Álvarez Román MT. Guías españolas para el manejo del paciente con hemofilia. [Monografía en Internet]. Madrid: Arán Ediciones; 2022 [Consultado 15 Nov 2022]. Disponible en: https://www.seth.es/images/auspicios-seth/2022/GUIAS_espanolas_para_manejo_paciente_con_hemofilia.pdf.
18. Escobar MA, Brewer A, Caviglia H, Forsyth A, Jimenez-Yuste V, Laudenbach L, et al. Recommendations on multidisciplinary management of elective surgery in people with haemophilia. *Haemophilia*. 2018;24(5):693–702. doi: 10.1111/hae.13549.
19. Shay B, Kennerly-Shah J, Neidecker M, Beatty S, Witkoff L, Brown N, et al. Effect of a pharmacist-driven monitoring program and electronic health record on bleeding log completeness and documentation. *J Manag Care Spec Pharm*. 2018;24(10):1034–9. doi: 10.18553/jmcp.2018.24.10.1034.
20. Lee D, Le AO, Meganck M, Chamberland S, Pai A. Adding a clinical hemophilia pharmacist to the hemophilia comprehensive care model improves health care-related outcomes and drug-related costs in an integrated health care system. *Perm J*. 2022;26(3):90–3. doi: 10.7812/TPP/21.192.
21. Varughese NS, Wong A, Klaassen RJ, Leung EW, Webert KE, Grenier S, et al. Pharmacist integration into the hemophilia treatment centre: a canadian pilot project to optimize treatment and improve cost-savings using pharmacokinetic assessments of hemophilia patients. *Blood*. 2021;138(832):1–7. doi: 10.1182/blood-2021-147813.
22. Montoro-Ronsano JB, Poveda-Andrés JL, Romero-Garrido JA, Barrena BL, Vella VA. Iniciativas para la mejora del manejo de los pacientes con coagulopatías congénitas por parte de Farmacia Hospitalaria. *Farm Hosp*. 2022;46(3):1–7. doi: 10.7399/fh.11729.