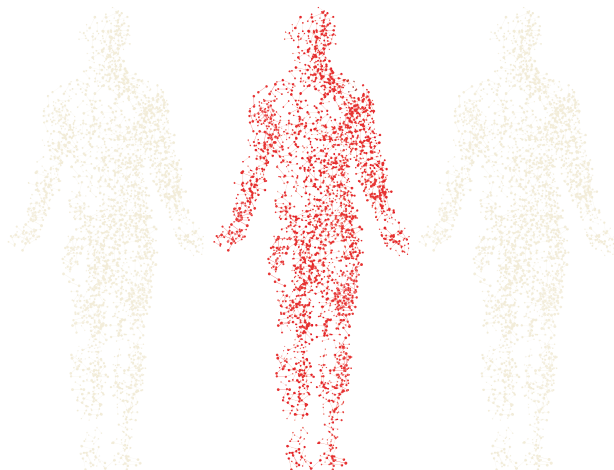




# **HUMANIZACIÓN** DE LA ATENCIÓN A LA PERSONA CON **DREPANOCITOSIS**



# HUMANIZACIÓN DE LA ATENCIÓN A LA PERSONA CON DREPANOCITOSIS



## Composición de los comités de trabajo

### COORDINACIÓN:

#### **Rogelio López-Vélez Pérez**

Jefe de la Unidad de Referencia Nacional para  
Enfermedades Tropicales del Hospital Universitario  
Ramón y Cajal

#### **Julio Zarco Rodríguez**

Presidente de la Fundación Humans y subdirector  
gerente del Hospital Clínico San Carlos

### COMITÉ TÉCNICO:

#### **Cristina Arcas Noguera**

Enfermera de la Asociación Salud Entre Culturas

#### **David Benítez Pastor**

Hematólogo del Hospital Universitari Vall d'Hebron

#### **Miguel Ángel Calleja Hernández**

Farmacéutico hospitalario del Hospital Universitario  
Virgen Macarena

#### **Manel Del Castillo Rey**

Director gerente del Hospital Sant Joan de Déu

#### **Elena Cela De Julián**

Hematóloga pediátrica del Hospital General  
Universitario Gregorio Maraón

#### **Beatriz Gullón Peña**

Psicóloga transcultural de la Asociación  
Salud Entre Culturas

#### **Laura Morro Fernández**

Jefa de Trabajo Social del Hospital del Mar - Parc de  
Salut Mar

#### **Salvador Payán Pernía**

Hematólogo del Hospital Universitario Virgen del Rocío

#### **José Polo García**

Médico de familia y comunitario del centro de salud  
de Casar de Cáceres y presidente de SEMERGEN

#### **Víctor Manuel Quintero Calcaño**

Pediatra del Hospital Universitario Ramón y Cajal

#### **María Concepción Tenorio Núñez**

Hematóloga del Hospital Universitario  
Ramón y Cajal

### COMITÉ INSTITUCIONAL:

#### **Irene Acevedo Moratilla**

Trabajadora social de la Asociación Karibu

#### **Antonio Arenas García**

Presidente de la Asociación Española de la  
Enfermedad Falciforme (ASAFE)

#### **Pilar García-Doñoro**

Vocal de Incidencia Política de Médicos del Mundo

#### **Carmen Martín Muñoz**

Directora del Departamento de Salud  
de Cruz Roja España

#### **María del Mar Mañú Pereira**

Directora científica de ERN-EurobloodNet

### EQUIPO CONSULTOR:

#### **Edryx Healthcare**

#### **Gemma Bruna i Sales**

Consultora en comunicación de la salud y  
redactora médica

#### **Jana Fàbregas i Verdaguer**

Responsable de proyectos de humanización y  
gestión sanitaria

#### **Xavier Oleart Martínez**

Director de proyectos y estrategia

#### **María del Mar Ruz Romero**

Responsable de proyectos de innovación y  
gestora de proyectos

# ÍNDICE

|                                                                                                         |    |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| Prólogo .....                                                                                           | 04 |
| I. Presentación .....                                                                                   | 06 |
| 1.1. Breve introducción a la drepanocitosis .....                                                       | 06 |
| 1.2. El concepto de humanización desde la Fundación Humans .....                                        | 07 |
| 2. Objetivos .....                                                                                      | 08 |
| 3. Metodología .....                                                                                    | 09 |
| 4. Situación de la drepanocitosis .....                                                                 | 12 |
| 4.1. Descripción de la drepanocitosis .....                                                             | 12 |
| 4.1.1. Prevalencia .....                                                                                | 12 |
| 4.1.2. Aspectos genéticos .....                                                                         | 12 |
| 4.1.3. Aspectos clínicos .....                                                                          | 14 |
| 4.1.4. Aspectos sociales .....                                                                          | 14 |
| 4.2. Descripción del perfil del paciente en España .....                                                | 15 |
| 4.3. La drepanocitosis en la vida de la persona .....                                                   | 15 |
| 4.4. La atención a la persona con drepanocitosis .....                                                  | 17 |
| 5. Mapa de propuestas e iniciativas de mejora para la atención<br>a la persona con drepanocitosis ..... | 19 |
| 5.1. Integración y participación en el sistema de salud .....                                           | 19 |
| 5.2. Información, formación y difusión de la enfermedad .....                                           | 25 |
| 5.3. Promoción y soporte de guías clínicas en los servicios asistenciales .....                         | 31 |
| 5.4. Coordinación asistencial multidisciplinar .....                                                    | 32 |
| 5.5. Promoción del cribado .....                                                                        | 36 |
| 5.6. Soporte en la transición a la edad adulta .....                                                    | 41 |
| 5.7. Apoyo social e institucional .....                                                                 | 43 |
| 5.8. Apoyo psicosocial a pacientes y familiares teniendo en cuenta las barreras culturales .....        | 46 |
| 5.9. Impulso de la investigación de la enfermedad .....                                                 | 48 |
| 6. Conclusiones .....                                                                                   | 49 |
| 7. Epílogo .....                                                                                        | 50 |
| 8. Bibliografía .....                                                                                   | 51 |

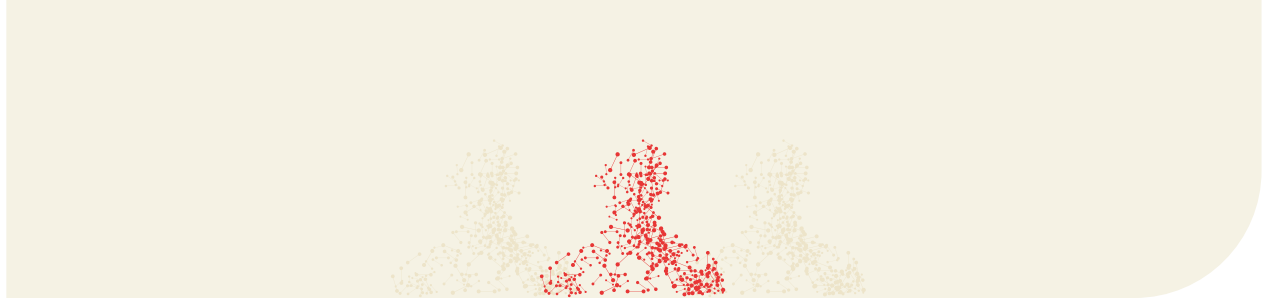




**H**umanizar la atención a las personas vulnerables es dotarlas de una impronta que deposite una mirada distinta en la persona. En primer lugar, debemos personalizar la atención, debemos hacerla única e intransferible para una persona concreta. Por otro lado, debemos dotar a la persona enferma de autoridad sobre su propia atención; es la dueña y señora de esa atención, mientras que los profesionales somos los acompañantes en su viaje y periplo por el sistema sanitario y en su atención personalizada. Para ello, debemos informar, formar y sobre todo escuchar y acompañar. Para humanizar un proceso debemos tener una visión integral y sistémica de la persona y de su entorno con el fin de atender todas las necesidades no solo de la persona enferma, sino también de su familia y del entorno. Humanizar requiere visión crítica, humildad, empatía y compasión para llegar al objetivo último de nuestro propósito: mejorar la vida de otra persona que es vulnerable porque está enferma.

Si esto *per se* es ya complejo y requiere del entrenamiento de toda una vida, más lo es cuando la persona que vamos a atender presenta una enfermedad poco frecuente con una alta estigmatización y un contexto social complejo. Este es el caso de las personas con drepanocitosis, una enfermedad poco frecuente, muy vinculada a determinadas etnias y que se concentra en personas que migran debido a la globalización y los desequilibrios políticos y económicos del atribulado mundo que nos está tocando vivir en este milenio. Cuando yo estudiaba medicina, la drepanocitosis o anemia de células falciformes era una rareza que se estudiaba como algo exótico e infrecuente en la clínica diaria. Hoy en día, debido a la globalización del planeta y los grandes movimientos poblacionales que las migraciones están ocasionando, es frecuente atender en nuestros dispositivos de salud a pacientes migrantes con esta patología y a pacientes autóctonos hijos de migrantes que también la presentan.

Es por ello que, salvando la paradoja, una enfermedad poco frecuente se ha convertido en mucho más frecuente. Si a esto le añadimos las especiales peculiaridades que conlleva que muchas personas que padecen esta patología son migrantes y su contacto con el sistema sanitario es esporádico y lleno de



barreras administrativas, lingüísticas y culturales, esto se traduce en que la atención a estas personas y sus familias se convierta en todo un reto que requiere sensibilización, destreza y mucha humanidad.

Para la Fundación Humans es un proyecto fascinante, pues presenta todas las características de un proyecto de humanización en una enfermedad rara o poco frecuente, con el añadido nada desdeñable de la importante dimensión social, cultural, antropológica y política que conlleva.

Hace dos años, en época prepandémica, empezamos a reflexionar sobre este importante problema de salud y sus consecuencias sociales, psicoafectivas y políticas, obligándonos a adoptar una posición muy macro para poder contemplar y analizar los problemas desde las distintas ópticas necesarias. Desde la Fundación agradecemos a Novartis que con su cosensibilidad y apoyo hayamos podido ver nacer este proyecto después de dos años e inmersos en la pandemia de la COVID-19.

Ha sido un proyecto apasionante porque nos ha obligado a tener esa mirada global y amplia que nos ha llevado de la persona enferma hasta las políticas sanitarias, pasando por las perspectivas sociales y antropológicas. Este proyecto de análisis y de propuesta de acciones para mejorar las vidas de las personas con drepanocitosis tiene espíritu pragmático y es el primer paso en un proceso que nos llevará a trabajar con las distintas administraciones autonómicas y de ámbito central las diversas acciones que los expertos han señalado como fundamentales. Este estudio es producto del análisis de expertos en salud y en políticas sociales, así como la visión de las organizaciones no gubernamentales que trabajan con personas y colectivos que presentan drepanocitosis. A esta visión hay que añadir, quizás, la visión más importante: la de la enfermedad desde dentro, la del día a día con todos los problemas que acarrea. Por ello, en esta obra se ha realizado un importante trabajo con pacientes y familiares de personas con drepanocitosis y con asociaciones de estos pacientes que trabajan para mejorar la calidad de vida de los mismos.

Como he comentado, este es un proyecto abierto que acaba de nacer y que tiene el compromiso leal y fiel de seguir trabajando por y para las personas con drepanocitosis.

Debo expresar mi agradecimiento al coordinador de este trabajo, el Dr. Rogelio López-Vélez, gran experto y mejor ser humano, cuyas cualidades y experticia han llevado a buen término este trabajo, así como a todos los miembros del Comité Científico y de las organizaciones que han participado de una manera intensa y rigurosa. El trabajo con las múltiples personas y organizaciones que han enriquecido este estudio pone de manifiesto la grandeza y generosidad del ser humano. También quiero expresar mi agradecimiento a la consultora Edryx Healthcare y a todos sus miembros por haber hecho posible este interesante trabajo.

Ahora ya solo queda, querido lector, que hagas tuyo este trabajo y que aportes tu visión a este importante problema para poder mejorar la vida de nuestros semejantes.

**Julio Zarco Rodríguez**  
Presidente de la Fundación Humans y subdirector  
gerente del Hospital Clínico San Carlos



# PRESENTACIÓN

## HUMANIZACIÓN DE LA ATENCIÓN A LA PERSONA CON DREPANOCITOSIS

### I.I. Breve introducción a la drepanocitosis

La drepanocitosis o enfermedad de células falciformes (ECF) es una enfermedad hereditaria, crónica, grave y progresiva que conlleva un alto grado de sufrimiento para las personas afectadas y su entorno familiar.



Cada año  
**nacen más  
de 300.000 niños  
con ECF**

y se estima que entre  
**25 y 30 millones** de personas  
sufren la enfermedad.



En **nuestro país,**  
**la ECF se considera**  
**una enfermedad rara,**  
con una tasa de afectados de  
**2,3 casos por 100.000 habitantes.**

Se prevé que en  
15 años esta cifra aumente y se alcancen los  
índices de otros países europeos con una  
mayor prevalencia, como Francia o Inglaterra

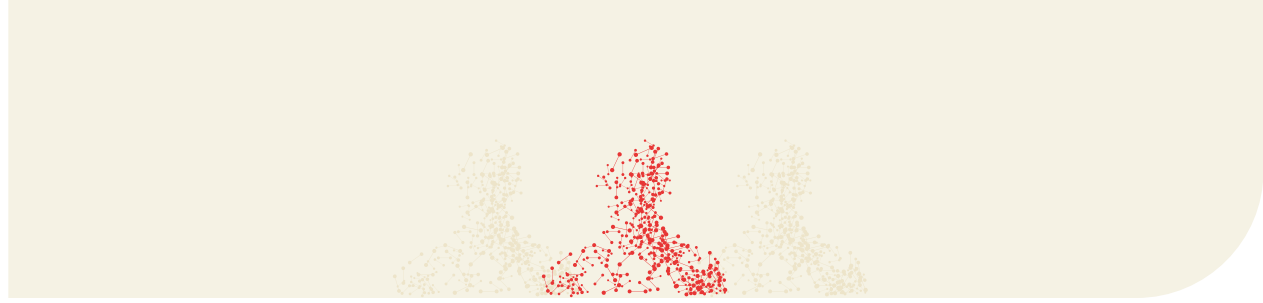
[Bardón, E. *et al.*, 2019].

El estado de portador confiere protección parcial frente a la malaria y esto justifica que la enfermedad afecte predominantemente a personas de origen subsahariano, aunque también es prevalente en individuos de Oriente Próximo, India y América del Sur y Central. Pese a ser una enfermedad tradicionalmente asociada a la migración, cada vez con mayor frecuencia se detectan personas afectadas nacidas ya en territorio español. En su mayoría se trata de personas cuyos progenitores emigraron a España en edad fértil. Este hecho está transformando la drepanocitosis en una enfermedad autóctona (Payán, S. *et al.*, 2021).

Existe un gran desconocimiento de la enfermedad no solo en la sociedad general y entre los propios enfermos, sino también entre los profesionales sanitarios. De este modo, son muchos los afectados que no reciben la atención médica adecuada —con frecuencia por decisión propia— motivados por el desconocimiento de la enfermedad. En ocasiones, los adultos y niños recién llegados a nuestro país no han sido diagnosticados.

Con el objetivo de abordar cuáles son las necesidades de las personas enfermas y proponer medidas que propicien un acompañamiento cualitativo y humano para favorecer su bienestar integral, la **Fundación Humans** impulsa el documento **Humanización de la atención a la persona con drepanocitosis** que da voz a asociaciones de pacientes, representantes de ONG y personal experto en el manejo de la enfermedad con distintos perfiles profesionales. Juntos reclaman la implementación de acciones para promover el conocimiento, la detección y el manejo adecuado de la enfermedad.





## I.2. El concepto de humanización desde la Fundación Humans

Hablar de *humanización* es hablar de humanismo y de una manera de aproximarse a la persona paciente y a todo su entorno familiar centrada en sus necesidades y preferencias. Se trata de una forma de ver y entender a la persona atendida desde un punto de vista sistémico, ecológico, integral y holístico. Si partimos de una visión sistémica, cuando una persona enferma también enferma todo su entorno. Hablar de humanización es entender la atención desde un punto de vista integral y hacerlo teniendo en cuenta la macro-, meso- y microgestión (Zarco, J., 2021).

La **Fundación Humans** nació en 2017 con el objetivo de impulsar proyectos y de investigar y promover la cultura de la humanización a todos los niveles, desde una visión multidisciplinar y sociosanitaria. En los últimos años ha aflorado el papel clave que tienen

en la atención sanitaria la humanización, un proceso asociado a una cuestión ética y los valores que posicionan al profesional en el seguimiento, acompañamiento y atención de las necesidades globales de la persona atendida y también de su entorno, teniendo en consideración cada mirada. El humanismo sanitario contempla acercarse al mundo del paciente —lo cual entronca con el ADN de las profesiones sanitarias— situando a la persona atendida en el centro desde una visión interdisciplinar para acompañarlo en la toma de decisiones.

El impacto de la enfermedad de células falciformes (ECF) o drepanocitosis es cada vez mayor en España debido a los movimientos migratorios. Con frecuencia, el diagnóstico y seguimiento de esta enfermedad se acompañan de situaciones de discriminación jurídica, de barreras culturales y lingüísticas y de otros obstáculos en el acceso y utilización del sistema sanitario y en el adecuado manejo de la enfermedad. Por todo ello, una aproximación humanizada a la enfermedad es absolutamente necesaria y urgente.



## OBJETIVOS



El objetivo principal del proyecto es identificar cuáles son, hoy en día, las carencias y necesidades en el abordaje y tratamiento de la drepanocitosis en España para, una vez analizadas, realizar propuestas de mejora que pongan en valor las diferentes dimensiones de la humanización y reviertan en beneficio de las personas afectadas, sus familias y personas cuidadoras, así como de los propios profesionales sanitarios.

La aproximación estratégica del proyecto exige, además, la puesta en marcha de acciones dirigidas a la sensibilización y capacitación del colectivo de profesionales sociosanitarios desde una visión multidisciplinar, integral y humanística.

Finalmente, y como resultado de los diferentes grupos de trabajo, se genera un documento con recomendaciones y conclusiones que pretenden ser una primera hoja de ruta para que los órganos decisores de la Administración sanitaria los adapten e incluyan en la agenda política.





## METODOLOGÍA



## HUMANIZACIÓN DE LA ATENCIÓN A LA PERSONA CON DREPANOCITOSIS

En el presente documento se pretenden concretar las necesidades particulares en torno a la drepanocitosis y proponer medidas específicas e implementables encaminadas a resolverlas. El desarrollo del proyecto se dividió en distintas fases, la primera de las cuales arrancó con la creación de un grupo de trabajo multidisciplinar integrado por personas expertas en el abordaje de la

drepanocitosis. La enfermedad de células falciformes (ECF), también conocida como drepanocitosis, es un trastorno hereditario de la hemoglobina (Hb), que es la proteína que da color a los glóbulos rojos y que transporta el oxígeno por todo el cuerpo. Es la enfermedad hematológica hereditaria más frecuente, pues afecta al 75 % de los pacientes (SEHOP, 2019).

### Fase I



#### Coordinación del proyecto y creación del Comité Técnico y del Comité Institucional

**E**l liderazgo del proyecto se reparte entre una coordinación general. En estas personas recayó la responsabilidad de crear el Comité Técnico de personas expertas, así como la organización de las reuniones de trabajo y la definición de las dimensiones a abordar.

El resultado fue la constitución de un equipo de trabajo de carácter interdisciplinar con representantes del ámbito social y sanitario, que integran las especialidades o ámbitos de conocimiento de hematología, atención primaria, farmacia hospitalaria, psicología, trabajo social, pediatría y gerencia hospitalaria.

Asimismo, se formó un Comité Institucional integrado por representantes de asociaciones de pacientes, asociaciones de profesionales y otras organizaciones que permitiese abordar la problemática de la enfermedad desde un punto de vista administrativo y social.



## Fase 2



### Identificación de las necesidades

**E**l Comité Técnico se reunió en una primera ocasión, presentando como punto de partida el resumen del estado de la situación de la drepanocitosis en España. A partir de una estructura previamente definida por la coordinación del proyecto, durante la reunión se abordaron las distintas dimensiones temáticas de la humanización. Las personas que participaron en esta sesión identificaron unas necesidades y expresaron sus percepciones sobre el proceso asistencial y la atención social de pacientes y familiares, siguiendo dichas dimensiones y a partir de las preguntas formuladas por una persona a cargo de la moderación.

Este mismo procedimiento se aplicó en la primera reunión del Comité Institucional, en la que se analizó la dimensión administrativa y el marco regulatorio y organizativo.

Con la finalidad de entender la perspectiva y las necesidades de las personas con drepanocitosis, se realizaron dos grupos focales formados por 8 participantes cada uno: uno de pacientes nacionales y otro de pacientes no nacionales, en el que a su vez se incluía a personas de diferentes perfiles.

Perfiles del **grupo focal de pacientes no nacionales**. 8 personas nacidas fuera de la Unión Europea y emigradas a España:

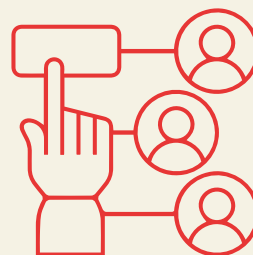
- Pacientes adultos jóvenes (de 18 a 25 años de edad)
- Padres y madres de hijos/as con la enfermedad
- Adultos recién diagnosticados
- Adultos mayores de 25 años de edad diagnosticados hace años

Perfiles del **grupo focal de pacientes nacionales**. 8 personas nacidas en España:

- Pacientes jóvenes/adolescentes
- Padres y madres de hijos/as con la enfermedad
- Adultos recién diagnosticados
- Adultos mayores de 25 años de edad diagnosticados hace años

El Comité Técnico se reunió una segunda vez para contrastar las necesidades expresadas en las distintas reuniones y acabar de completar y enriquecer las diferentes perspectivas.

A modo de resumen de la información, y para facilitar el trabajo posterior individual, se realizó un documento de síntesis de las necesidades detectadas durante las reuniones de los comités y de los grupos focales de pacientes.



### Fase 3



#### Propuestas de mejora y recomendaciones

La tercera fase del proyecto se realizó de forma individual. Se invitó a cada integrante del Comité Técnico a plantear una o más propuestas de acción, concretas e implementables, para dar una respuesta (total o parcial) a las distintas necesidades y detectadas en la segunda fase.

Adicionalmente, el Comité Institucional se reunió una segunda vez para conocer y validar las necesidades y propuestas planteadas por el Comité Técnico, así como aportar propuestas de mejora y soluciones enfocadas al ámbito administrativo.

Las diferentes propuestas ideadas por los comités fueron revisadas y evaluadas según su impacto y factibilidad de implementación por el órgano coordinador del proyecto.



### Fase 4



#### Difusión del documento

El presente documento recoge las percepciones y necesidades detectadas por los distintos grupos de trabajo, así como las diferentes propuestas.

El proyecto se presentará públicamente con el apoyo y participación de las autoridades sanitarias competentes a nivel estatal.



# SITUACIÓN DE LA DREPANOCITOSIS



## 4.1 Descripción de la drepanocitosis

La enfermedad de células falciformes (ECF), también conocida como drepanocitosis, es un trastorno hereditario de la hemoglobina (Hb), que es la proteína que da color a los glóbulos rojos y que transporta el oxígeno por todo el cuerpo. Es la enfermedad hematológica hereditaria más frecuente, pues afecta al 75 % de los pacientes (SEHOP, 2019).

La ECF representa un problema sanitario a nivel global, ya que conlleva graves consecuencias a nivel físico, psicológico, social y económico para el paciente, así como importantes implicaciones para el sistema sanitario y la sociedad (SEHOP, 2019).

Por ello, son de máxima relevancia la detección precoz y el manejo adecuado desde una vertiente integral y holística. La plena implicación del paciente y de sus familiares, así como su integración en el sistema sanitario, es crucial para mitigar su impacto.

### 4.1.1. Prevalencia

En el mundo, cada año nacen más de 300.000 personas con ECF y se estima que entre 25 y 30 millones de personas sufren la enfermedad (Santosh, L. *et al.*, 2014).

Las zonas con mayor prevalencia de la enfermedad son África Central y Occidental (15-25 %), el Caribe (10-15 %) y las zonas mediterráneas (1-15 %). Asimismo, también existe gran prevalencia en Oriente Medio, India y América Central y del Sur (Santosh, L. *et al.*, 2014).

Sin embargo, debido al aumento de la migración, actualmente su distribución es mundial y se trata de una enfermedad endémica en Europa, América del Norte y del Sur y Australia, representando uno de los mayores retos de morbilidad en salud pública (Piel, F.B. *et al.* 2013).

En este contexto, el número de pacientes con ECF en España ha aumentado en los últimos 15 años, especialmente entre la población migrante o descendientes de migrantes procedentes de África Subsahariana. Hasta la fecha, el número de pacientes con ECF que han sido registrados en el Registro Español de Hemoglobinopatías (REHem) de la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas es de 826 pacientes. Cabe destacar que este es un registro no poblacional en el que solo participan algunos centros españoles y solo algunos pacientes están registrados, por lo que la cifra real es todavía mayor (SEHOP, 2019).

### 4.1.2. Aspectos genéticos

La anemia falciforme se hereda de forma autosómica recesiva, es decir, requiere que las dos copias del gen de la cadena beta de la hemoglobina (llamado HBB), procedentes cada una de un progenitor, estén alteradas. Al menos una de las copias debe estar afectada por la mutación que da lugar a la hemoglobina S (del inglés *sickle*, hoz), mientras que en la otra copia puede existir la misma mutación (individuos homocigotos o S/S) o una mutación de otro tipo (S/C, S/ $\beta$ -talasemia, S/D, etc.). Los individuos homocigotos son el 60-70 % de los casos y representan una de las formas graves de la enfermedad (SEHOP, 2019).

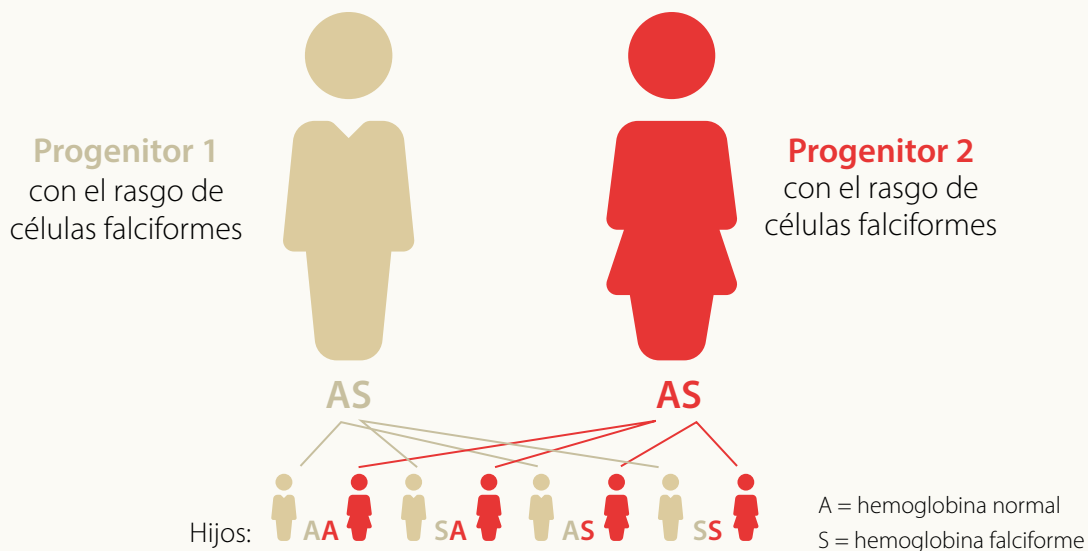
Así, los descendientes de dos progenitores portadores (una única copia alterada) tienen una probabilidad del



25 % de resultar enfermos, de un 50 % de ser sanos portadores y de un 25 % de ser sanos no portadores.

La mutación de la hemoglobina S provoca el cambio del aminoácido ácido glutámico en posición 7 por una valina (p.Glu7Val) y da así lugar a la denominada Hb S. La Hb S adquiere una propiedad que no presenta la

Hb normal, que es la de polimerizar cuando libera el oxígeno a los tejidos. Ello provoca que las moléculas de Hb formen fibras alargadas en el interior de los glóbulos rojos adquiriendo estos una forma característica de hoz (de ahí el nombre) o de media luna, volviéndose rígidos y alterando su fisiología normal (Eaton WA *et al.*, 1990).

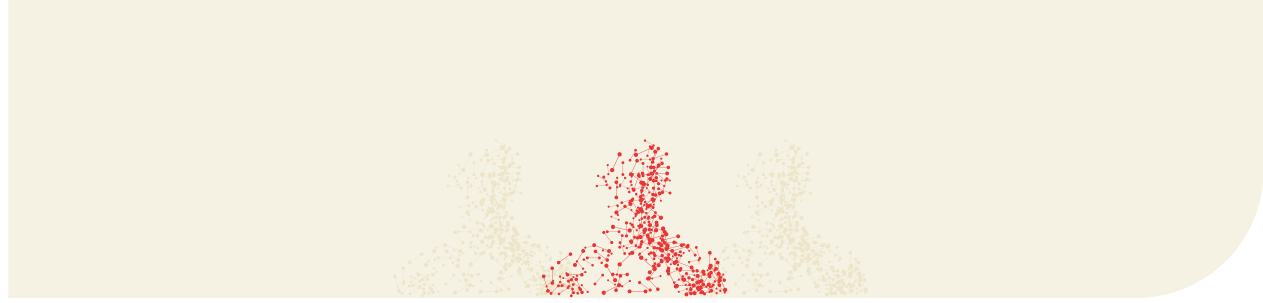


Niños que tienen la enfermedad de las células falciformes = (Uno de cada cuatro, o un 25 por ciento)

Niños que son portadores del gen, como sus progenitores = (dos de cada cuatro tienen el rasgo de las células falciformes, o un 50 por ciento)

Niños que son heredados del gen de sus progenitores = (Uno de cada cuatro, o un 25 por ciento)





### 4.1.3. Aspectos clínicos

Las manifestaciones clínicas de la ECF son consecuencia fundamentalmente de la oclusión de los pequeños vasos sanguíneos desencadenada por los hematíes falciformes y de la anemia hemolítica, que es el resultado de su destrucción. Dichos fenómenos dan lugar a un daño crónico y progresivo que afecta a todos los tejidos del organismo, al que se suman complicaciones agudas que también pueden poner en riesgo la vida de forma repentina. Por ello, la esperanza de vida de los pacientes con ECF en los países desarrollados se reduce en unos 20 o 30 años y se considera una enfermedad grave (Payán, S. *et al.*, 2021). Estos problemas reducen, además, su calidad de vida de forma significativa. Entre las complicaciones más habituales, se incluyen:

- Crisis vasooclusivas (CVO) o crisis de dolor. Es la complicación más característica y frecuente de la enfermedad. Se manifiesta a través de episodios de dolor sumamente intenso, que afectan sobre todo a los huesos y a múltiples localizaciones al mismo tiempo. El dolor aparece de forma más o menos aguda, obliga a los pacientes a acudir a urgencias y requiriendo tratamiento con morfínicos durante varios días.
- Infecciones graves. Existe una pérdida de la función del bazo en los primeros años de vida, que condiciona un estado de inmunodepresión durante el resto de la vida.
- Anemia grave
- Infartos cerebrales, que se presentan desde la infancia
- Complicaciones pulmonares
- Infartos óseos
- Complicaciones oculares
- Complicaciones cardíacas
- Complicaciones renales
- Complicaciones del hígado y las vías biliares

Muchas de estas complicaciones, principalmente las crisis vasooclusivas, exigen la hospitalización de la persona enferma (Payán, S. *et al.*, 2021).

El trasplante de progenitores hematopoyéticos (TPH) alogénico es el único tratamiento curativo disponible. Sin embargo, su aplicación en nuestro medio está limitada por la falta de donantes compatibles y la morbilidad asociada al procedimiento, sobre todo cuando se realiza más allá de la adolescencia. Otros tratamientos tienen un efecto paliativo que solo reduce parcialmente los efectos (Payán, S. *et al.*, 2021).

### 4.1.4. Aspectos sociales

El perfil de las personas afectadas por ECF en España muestra la importancia que los aspectos sociales tienen en la atención sanitaria a este colectivo, como son los siguientes:

- Alto grado de movilidad e itinerancia en el caso de algunos pacientes, sobre todo por motivos de trabajo
- Bajo nivel socioeconómico
- Diferencias culturales y lingüísticas, que representan un obstáculo para la integración en el sistema por gran parte de las personas enfermas
- Estigmatización de las personas con la enfermedad
- El racismo
- Limitación para vivir una vida social plena debido a las restricciones impuestas por la propia enfermedad, como las hospitalizaciones frecuentes, la limitación para la actividad física intensa o la evitación de determinados factores ambientales (temperaturas extremas, altitudes) que desencadenan complicaciones
- Falta de políticas de integración en el sistema sanitario de gran parte de los pacientes



- Escasa demanda psicológica por parte de un gran número de pacientes por motivos culturales, debido al desconocimiento y a la falta de normalización de la atención a la salud mental en sus países de origen

## 4.2. Descripción del perfil del paciente en España

En el caso de la drepanocitosis, existen varios perfiles de paciente en función del momento del diagnóstico y su situación socioeconómica y cultural:

- Paciente pediátrico que ha nacido en España y ha sido diagnosticado de la enfermedad a través del cribado neonatal, que es obligatorio en nuestro país. Habitualmente, estos niños realizan un adecuado seguimiento médico.
- Paciente adulto diagnosticado de drepanocitosis de manera tardía debido a la aparición de síntomas vinculados con la enfermedad y no sometido a programas de cribado con anterioridad.
- Paciente migrante por razones económicas, especialmente procedente de África Subsahariana. Tiene un alto grado de itinerancia, ya que su lugar de residencia se vincula a su trabajo. Debido a sus determinantes sociales de salud, el cuidado de su propia salud no figura entre sus principales prioridades.
- Paciente migrante con un mayor nivel socioeconómico y mayor integración en España que ha sido diagnosticado de la enfermedad en edad pediátrica a su llegada a España, o bien que llega ya en la etapa adulta habiendo sido previamente diagnosticado en su país de origen. En su mayoría, estos pacientes proceden de América del Sur o de países del norte de África.

## 4.3. La drepanocitosis en la vida de la persona

La drepanocitosis genera complicaciones significativas que disminuyen la calidad y la esperanza de vida de la persona afectada. Entre los síntomas que puede provocar se encuentran el cansancio o la falta de energía, la sensación de falta de aire, intensos episodios de dolor que afectan generalmente a varios huesos a la vez, inflamación de manos y pies, ictericia, fiebre, infecciones, dolor abdominal, erecciones involuntarias muy dolorosas (priapismo), úlceras cutáneas, pérdida de visión o síntomas neurológicos (alteraciones cognitivas, cefalea, parálisis, alteraciones de la sensibilidad, convulsiones, etc.).

Vivir con la enfermedad representa un verdadero obstáculo para el pleno desarrollo educativo, laboral y social de la persona. Además, a esta lacra se suman, con frecuencia, otras dificultades asociadas al colectivo migrante o a un origen cultural y racial diferente al mayoritario.

La etapa infantil merece una particular consideración. En muchas ocasiones, los afectados se sienten discriminados e incomprendidos desde muy temprana edad, a lo que se suman las ausencias recurrentes en el colegio debido a la enfermedad. Profesionales, expertos y los propios familiares defienden la necesidad de informar a docentes y a la comunidad educativa para que puedan proporcionar un trato adaptado a las circunstancias de los menores afectados y detectar signos de alerta. En este sentido, cabe destacar que el uso de las nuevas tecnologías en el entorno escolar puede jugar un papel positivo para estos menores si se garantiza su acceso. Así, por ejemplo, durante la epidemia del coronavirus, las nuevas tecnologías han permitido que el alumnado no quedara excluido y las niñas y los niños pudieran seguir las clases desde su hogar, manteniendo el contacto con sus compañeros de colegio.

Con la llegada de la adolescencia, momento en el que se desarrollan las relaciones sociales, la situación de aislamiento y el sufrimiento pueden intensificarse, por lo





que los propios afectados consideran clave contar con acompañamiento psicológico, especialmente en esta etapa vital.

La adolescencia y la juventud temprana constituyen una etapa en la que, con frecuencia, se pierde el seguimiento médico. Los factores que motivan esta situación son múltiples: aumento de la autonomía y la responsabilidad del adolescente —frente al cuidado que han ejercido los padres en las etapas anteriores—, el posible rechazo de la enfermedad por parte del propio afectado, desplazamientos por motivos de estudio o trabajo, así como la emancipación y asunción de nuevas responsabilidades y problemas.

Para afrontar esta situación, el cuadro de profesionales apuesta por trabajar en protocolos específicos para garantizar la continuidad del seguimiento durante el paso de la niñez a la etapa adulta con la posibilidad de crear unidades de transición en los hospitales, como ya existen para otras enfermedades como la fibrosis quística, el VIH o el cáncer.

*“De pequeño, cuando iba al colegio, me aislaba porque los maestros desconocían la enfermedad y pensaban que era un vago con los estudios. Algunas veces, cuando empezaba con los dolores, yo simplemente decía que me dolía la barriga”.*

(Paciente)

*“Me saqué el bachillerato en cuatro años por culpa de la enfermedad, porque el primer año no pude ir a clase durante un trimestre entero, y al siguiente, tampoco”.*

(Paciente)

*“De pequeña lo pasé fatal. Recuerdo estar sola en el colegio porque, a la hora del recreo y debido al frío, que me afecta muchísimo por la enfermedad, nadie se quería quedar conmigo en el aula. Algunos profesores me dejaban sentarme al lado del radiador, pero otros me obligaban a salir fuera”.*

(Paciente)

En el entorno laboral, frecuentemente, las personas con drepanocitosis aseguran que suelen esconder su enfermedad para evitar casos de discriminación y estigmatización.

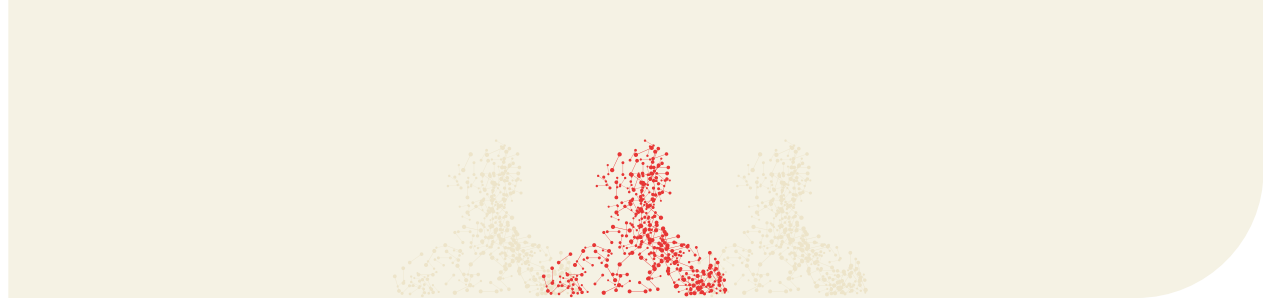
Por otra parte, las crisis de dolor, que pueden derivar en la imposibilidad de acudir al trabajo durante extensos periodos de tiempo, así como la imposibilidad de realizar trabajos que impliquen cierto esfuerzo físico, derivan en que, en ocasiones, quienes trabajan vean la enfermedad como una gran dificultad para seguir con su trayectoria profesional.

Ante esta situación, las personas con ECF, junto a profesionales de la salud, personas expertas e instituciones que trabajan con personas con drepanocitosis, reclaman el reconocimiento de esta enfermedad como incapacitante con un grado mínimo del 33 %; esto haría que, en algunos casos, se facilitara a estos afectados seguir vinculados con el mundo laboral.

*“Hay muchas personas enfermas que lo pasan mal; no es que no quieran trabajar, es que cuando tienen crisis de dolor no pueden hacerlo y esto no lo aguanta ninguna empresa”.*

(Paciente)





## 4.4. La atención a la persona con drepanocitosis

El seguimiento médico de las personas con drepanocitosis se lleva a cabo fundamentalmente por especialistas en hematología, ya sean hematólogos o pediatras, por lo que el acompañamiento de estos pacientes puede realizarse potencialmente en cualquier hospital que cuente con este servicio. Además, debido a la afectación multisistémica que produce la enfermedad, dicho seguimiento requiere de otros especialistas vinculados a las especialidades de oftalmología, nefrología, traumatología, cardiología, neumología, endocrinología, otorrinolaringología, dermatología o urología. La coordinación con atención primaria es esencial, proporcionando continuidad en los cuidados y el tratamiento. La atención sanitaria debe ser, por tanto, multidisciplinar (SEHOP, 2019).

La relevancia de los aspectos sociales en el manejo de los pacientes justifica la importancia de que el personal de trabajo social y otros agentes sociales participen en su atención. Con frecuencia, estas funciones son cubiertas de forma incompleta. Igual ocurre con el abordaje psicológico, ya que muchas unidades (especialmente en la atención a adultos) carecen de personal especializado en psicología. La figura de los mediadores interculturales no está integrada en el sistema sanitario y la participación de intérpretes lingüísticos es desigual.

Actualmente, en España, existen dos unidades reconocidas por el Ministerio de Sanidad como centros de referencia CSUR para el manejo de la enfermedad, aunque hay grandes hospitales que cuentan con experiencia. Sin embargo, un gran número de pacientes reside en lugares alejados de estos centros, por lo que recibe asistencia en centros secundarios donde la disponibilidad de medios diagnósticos y terapéuticos, así como la experiencia de los profesionales, es limitada.

El cribado neonatal para la detección de la enfermedad se incorporó en Madrid en 2003; en el País

Vasco, en 2011; y en la Comunidad Valenciana, en 2012. En el año 2015, el Ministerio de Sanidad recomendó su implantación en todo el territorio nacional. Desde entonces, se han sumado todas las comunidades autónomas, cerrando el conjunto Galicia, que implementó el cribado en febrero de 2021 (Ministerio de Sanidad, 2021).

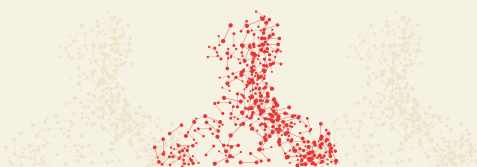
En el año 2010, la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP) publicó una guía de práctica clínica sobre la enfermedad, que se actualizó en 2019, y que ha contribuido ampliamente a la mejora y la homogenización de la atención a los enfermos en nuestro país. Por su parte, la Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia (SEHH) publicó un documento similar en el año 2011, que se actualizará con una nueva versión prevista para finales de 2021.

Pese a las medidas implantadas, todavía existe un gran desconocimiento de la enfermedad, no solo en la sociedad general, sino también entre profesionales sanitarios, especialmente en atención primaria y en los servicios de urgencias. La mayoría de personas afectadas lamentan el escaso conocimiento de la ECF que demuestran tener los profesionales que les atienden cuando deben acudir al sistema, especialmente en el manejo terapéutico del dolor.

“Cuando los dolores son muy fuertes, antes de acudir a urgencias del hospital, aviso a mi hematólogo para que todos los profesionales ya estén al corriente. He llegado a esperar 11 horas para que, finalmente, me administren un paracetamol, cuando lo que me mitiga un poco el dolor es la morfina”.

(Paciente)





“A los 17 años, en el propio hospital, me proporcionaron la ayuda de un psicólogo. Es la etapa en la que, en teoría, empiezas a tener libertad, pero yo no la pude disfrutar por culpa de la enfermedad”.

(Paciente)

“En el colegio me llegaron a decir que no servía para nada por culpa de mi enfermedad y esto me llegó al alma. Por suerte, pude cambiarme de centro y salí adelante. No quiero que otros niños sufran lo que yo sufrí. Hay que seguir luchando por los que vienen detrás nuestro y hacerlo con la máxima energía, sin perder la sonrisa”.

(Paciente)

“Al principio no lo aceptaba, pero gracias a mi doctora me acabé dando cuenta de que debía aprender a convivir con la drepanocitosis. Ahora conozco bien mi cuerpo y sé cuándo puede aparecer una crisis. Es importante aceptar la enfermedad, prevenir las crisis y autocontrolarse para no dejar que la drepanocitosis te detenga”.

(Paciente)

“Es muy duro traer al mundo a un niño para que sufra como está sufriendo el mío. Si ambas personas son portadoras, se les debería garantizar el acceso a tratamientos de reproducción asistida”.

(Madre de un paciente)

La atención de personas con drepanocitosis recién llegadas a España es una de las líneas de acción de diferentes ONG que trabajan en contacto con migrantes. Estas reclaman el acceso real al sistema sanitario para todos los colectivos de riesgo, especialmente para las personas recién llegadas a nuestro país, además del apoyo a las personas y familias teniendo en cuenta sus barreras psicosociales y culturales, ahondando en la atención a la diversidad por parte del profesional sanitario para luchar contra la discriminación.

“Es importante saber que hay otros niños que están viviendo lo mismo que yo y con quienes compartir dudas y experiencias”.

(Paciente)

“Tengo dudas sobre mi maternidad, porque en algún momento llegué a culpabilizar a mis padres de mi enfermedad y no quiero que ocurra lo mismo con mis hijos”.

(Paciente)

“Hay que garantizar que los futuros tratamientos basados en la terapia génica puedan estar al alcance de todos los bolsillos y se garantice el acceso a todos los afectados”.

(Padre de un paciente)



## MAPA DE PROPUESTAS E INICIATIVAS DE MEJORA PARA LA ATENCIÓN A LA PERSONA CON DREPANOCITOSIS



A continuación se resumen las necesidades más relevantes para la humanización de la atención la persona con drepanocitosis derivadas de las aportaciones del Comité Técnico, el Comité Institucional y los grupos focales de pacientes.

Junto con cada necesidad se incluyen las propuestas de actuación sugeridas por los miembros del Comité

Técnico mediante una actividad individual, en la que finalmente se pondera cada una de las propuestas en relación con la factibilidad a la hora de aplicar la propuesta (alta, media o baja) y el impacto que pueden generar sobre la calidad asistencial de las personas con drepanocitosis (alto, medio o bajo).

### 5.1. Integración y participación en el sistema de salud

#### NECESIDAD

**Garantizar el acceso y la participación en el sistema sanitario de las personas enfermas, incluyendo al colectivo de personas en situación irregular o recién llegadas a España, salvando las barreras psicosociales y culturales.**

#### PROPUESTAS

- Garantizar una duración de la visita médica adaptada a las particularidades socio-culturales y lingüísticas de los pacientes con drepanocitosis, especialmente si se requiere de un intérprete.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>>





## PROPUESTAS

- Incorporar figuras intermediarias (personal de psicología transcultural, mediaciones culturales, intérpretes o gestores de casos) en la atención sanitaria y promover su formación para garantizar un perfil que responda a las necesidades de la persona con drepanocitosis. En este sentido, el Colegio de Médicos de Madrid ya avaló en un informe publicado en 2018 la necesidad de contar con estas figuras en el ámbito de la salud.

El perfil de profesional de la psicología transcultural debería acompañar a todas las personas que requieran asesoramiento psicológico. Este profesional está formado en psicología clínica y competencias culturales y conoce el abordaje en las principales afecciones en salud mental vinculadas con la migración.

La persona encargada de la mediación cultural debería acompañar a todas las personas con barreras idiomáticas o culturales. Este profesional está formado específicamente en el uso y terminología del ámbito sanitario y, en particular en este caso, en terminología relacionada con la ECF y en la normativa vigente de acceso al sistema de salud.

La gestión de los casos la realiza un profesional de la salud (generalmente personal de enfermería o trabajo social) que ayuda a las personas a transitar por el sistema de salud. El apoyo por parte de estas figuras intermedias debería proporcionarse cuando se detecta la necesidad derivada de una barrera idiomática o cultural y desde el primer momento en que la persona contacta con el sistema de salud.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Incorporar a trabajo social sanitario en la gestión de casos, al ser un servicio experto en el sistema de salud que conoce y puede gestionar los tránsitos en la comunidad.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- Implantar protocolos de coordinación con el trabajador social de base en el ámbito de la atención primaria y hospitalaria.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Informar, mediante folletos y webs, a las personas enfermas y cuidadoras sobre cómo transitar por el sistema de salud.

Para determinar en qué puntos se puede distribuir esta información, se debería realizar un plan estratégico de comunicación que detecte los distintos públicos, los entornos en los que se mueve cada grupo diana, los canales de comunicación, el idioma y sus habilidades de lectoescritura, además de incluir mensajes clave comprensibles y adaptados a su situación.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## NECESIDAD

**Apostar por la integración social de la persona extranjera a través de su integración en el sistema de salud, vehiculizada por los agentes de salud y las ONG.**

## PROPUESTAS

- Vincular al conjunto de agentes de salud (personal voluntario de salud a nivel comunitario) y las ONG a los equipos de atención primaria y los servicios sociales. El objetivo de estos agentes de salud es acompañar a la población migrante y ayudarla a transitar por el sistema de salud, proporcionando consejos y mediación intercultural en caso de que exista una barrera idiomática y cultural.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## NECESIDAD

**Favorecer la adherencia al tratamiento, el manejo adecuado de la enfermedad y el seguimiento del paciente, especialmente en el caso de jóvenes con alta itinerancia.**

## PROPUESTAS

- Creación de protocolos de intervención psicosocial específicos y adaptados a las características culturales, sociales y antropológicas de cada grupo de población en función de su origen, edad, sexo, momento vital o situación socioeconómica.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

ALTO

MEDIO

**BAJO**

- Creación de protocolos específicos para garantizar la vinculación del paciente al sistema sanitario y la continuidad del tratamiento cuando viaje a su país de origen o en casos de desplazamientos. En el primer caso, promover el contacto entre el equipo médico de origen con el del nuevo destino; en el segundo, facilitar la medicación suficiente para estancias prolongadas en el país de origen.

En el marco de dichos protocolos y seguimiento, se considerarán las complicaciones de la enfermedad sufridas en el país de origen, los contactos de riesgo a nivel infeccioso o la disponibilidad de tratamiento en dicho lugar.

**Para fomentar el seguimiento, es clave:**

- Contar con una mediación intercultural o profesional de enfermería para la gestión de casos.
- Promover la autonomía de las personas enfermas para que tomen conciencia de su enfermedad y sean proactivas a la hora de garantizar el seguimiento en caso de cambiar su residencia.
- Conocer el acceso al sistema sanitario allí donde las personas enfermas se encuentren e identificar las principales entidades y ONG que trabajan en cada territorio para salvar las barreras de acceso.
- Identificar las asociaciones de pacientes con drepanocitosis a nivel nacional.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

ALTO

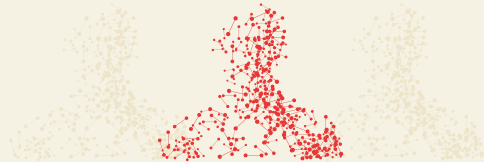
**MEDIO**

BAJO

Continúa>>







## PROPUESTAS

- Promoción de estrategias para detectar la pérdida de vínculo con el sistema de salud por parte de pacientes previamente diagnosticados. Un ejemplo planteado lo constituye la extensión del programa de cribado neonatal, de forma que los datos sobre el diagnóstico sean utilizados *a posteriori* para detectar pérdidas de seguimiento.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## 5.2. Información, formación y difusión de la enfermedad

### NECESIDAD

**Proporcionar información y formación sobre la enfermedad entre pacientes y sus familiares, teniendo en cuenta su contexto cultural y antropológico, además de su etapa vital.**

### PROPUESTAS

- Elaborar folletos divulgativos sobre la enfermedad en distintos idiomas, con información básica sobre la drepanocitosis y que incida en su definición, diagnóstico, promoción del autocuidado y tratamientos disponibles.

Para determinar en qué puntos distribuir esta información, se debería realizar un plan estratégico de comunicación que ayude a detectar los distintos públicos, los entornos en los que se mueve cada grupo diana —mapeo de barrios, centros de salud, entidades sociales y ONG—, así como los canales de comunicación, el idioma y sus habilidades de lectoescritura. En el marco de este trabajo, también se deberían identificar los líderes comunitarios que puedan funcionar de altavoz.

Los mensajes clave deben ser comprensibles y estar adaptados a cada público, con un lenguaje claro y sencillo, apoyándose en infografías y pictogramas que sirvan de apoyo.

A la hora de elaborar los mensajes debería contarse con el apoyo de los mediadores interculturales, quienes deberían validar el contenido para garantizar su comprensión.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Detectar y formar a posibles agentes de salud dentro del colectivo de personas con drepanocitosis, trabajando a partir de programas del paciente experto.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- Las guías clínicas dirigidas a profesionales de la salud deben contener material formativo destinado a pacientes y a sus familias con recursos que sean comprensibles, como, por ejemplo, infografías sobre la transmisión genética o las bases fisiológicas de la enfermedad.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

## NECESIDAD

**Difundir el conocimiento y recursos formativos de la enfermedad entre el personal sanitario, especialmente entre especialistas en hematología y pediatría, personal médico de atención primaria y servicios de urgencias, además de personal de enfermería.**

## PROPUESTAS

- Promocionar actividades formativas acreditadas sobre enfermedades poco frecuentes o raras, en general, haciendo hincapié en la atención psicosocial, y sobre drepanocitosis, en particular.

Este tipo de formación debería impartirse a todos los profesionales y personal que tiene contacto con la persona con drepanocitosis: personal de administración, técnicos en cuidados auxiliares de enfermería (TCAE), personal de enfermería, personal médico, especialistas en trabajo social, terapeutas ocupacionales y especialistas en psicología.

Debería priorizarse a profesionales vinculados a los servicios de pediatría y hematología, atención primaria y urgencias.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>



## PROPUESTAS

- Capacitar a los profesionales de la salud —enfermería, medicina, trabajo social y psicología— para proporcionar a los pacientes enlaces informativos (fuentes fiables) vinculados con la enfermedad.

El objetivo es que el profesional pueda aconsejar al usuario acceder a portales en Internet con contenido fiable para que pueda aclarar sus dudas y conocer, por ejemplo, las posibles complicaciones de su enfermedad.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Establecer un cuadro médico referente de la enfermedad en cada servicio de hematología y hematología pediátrica o, al menos, en los hospitales con más de un paciente en seguimiento, para favorecer la adquisición de experiencia y conocimiento de la enfermedad y contribuir a la creación de redes profesionales en este ámbito.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## NECESIDAD

**Proporcionar información sobre la enfermedad entre las personas migrantes llegadas de países con alta prevalencia de la enfermedad.**

## PROPUESTAS

- Impulso de actividades de promoción de la salud a la población migrante a través de la colaboración con centros culturales, asociaciones de migrantes, ONG, centros de atención a migrantes y otros puntos de referencia para estos colectivos.

En el marco de estas actividades, podrían llevarse a cabo talleres y dinámicas con la participación de profesionales de la salud y mediadores interculturales, ofrecer el cribado de drepanocitosis más allá del cribado neonatal, y distribuir material adaptado cultural y lingüísticamente sobre la enfermedad y el acceso al sistema de salud.

Realizar una entrevista previa a líderes comunitarios puede ser una vía clave para detectar asociaciones, entidades y centros a los que poder acudir para colaborar de manera conjunta.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Crear píldoras audiovisuales sobre la enfermedad con testimonios de personas afectadas, en el idioma de los colectivos de migrantes y de acceso libre. La promoción de este material se podría realizar desde las entidades anteriormente mencionadas.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO





## NECESIDAD

**Difundir el conocimiento de la enfermedad y las necesidades del colectivo de pacientes entre la comunidad educativa, especialmente entre docentes y especialistas en psicología, los centros de trabajo y la sociedad, en general.**

## PROPUESTAS

- Lanzar campañas de sensibilización a través de medios de comunicación para informar a la población sobre la enfermedad y sus consecuencias.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Elaborar folletos informativos sobre la enfermedad y las necesidades de los menores y adolescentes afectados para que familiares y alumnado puedan distribuirlos en sus centros escolares.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- Promocionar actividades formativas acreditadas sobre drepanocitosis, haciendo hincapié en la atención psicosocial y las posibles consecuencias de la enfermedad en el ámbito socioeducativo para docentes y psicólogos educativos.

Este tipo de formación sería especialmente necesaria en aquellos centros educativos con una mayor diversidad cultural, ya que es probable que haya una mayor incidencia de casos de ECF.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

## NECESIDAD

**Informar sobre la enfermedad, su problemática y las necesidades del colectivo de pacientes que la sufren entre responsables políticos y gestores sanitarios.**

## PROPUESTAS

- Promover contactos y reuniones entre las consejerías de sanidad de las comunidades autónomas y las direcciones de las organizaciones sanitarias para abordar específicamente la enfermedad.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





### 5.3. Promoción y soporte de guías clínicas en los servicios asistenciales

#### NECESIDAD

**Promover guías clínicas en los servicios asistenciales.**

#### PROPUESTAS

- Difundir las guías ya existentes, especialmente haciéndolas accesibles a través de una web abierta, en el marco de las propias sociedades científicas.

- Actualizar periódicamente las guías disponibles por parte de las sociedades científicas o instituciones sanitarias (también autonómicas), incluyendo la importancia de la figura del mediador intercultural o gestor de casos y la formación en competencias culturales para todos los profesionales usuarios.

Adicionalmente, deben incluir información clara y concisa sobre las posibles consecuencias psicoemocionales y sociales derivadas de la ECF y su cronicidad, además de recomendaciones sobre la necesidad de la atención psicológica temprana y de su posterior seguimiento.

- Inclusión de la enfermedad en los protocolos de urgencias de cada centro.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO







## 5.4. Coordinación asistencial multidisciplinar

### NECESIDAD

**Asegurar la coordinación entre diversos niveles asistenciales, incluyendo los servicios de farmacia hospitalaria y comunitaria y la atención psicológica.**

### PROPUESTAS

- Crear unidades interdisciplinarias siguiendo el modelo de Unidades Funcionales Integrales (UFI), que cuenta con un sistema de acreditación y que garantiza protocolos clínicos actualizados, modelo de acogida del paciente, capacitación de profesionales, modelo de participación del paciente e indicadores por resultados.

#### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- En los centros en que el bajo número de pacientes no justifica las unidades UFI, designar a especialistas médicos de referencia en ECF en cada servicio hospitalario implicado para aglutinar experiencia y conocimiento sobre la enfermedad.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- A partir de los cribados generalizados a grupos de riesgo, crear redes de derivación a profesionales de la psicología transcultural y del trabajador social —en el marco de recursos sociales y sanitarios— para garantizar una intervención psicosocial temprana.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Proponer un modelo de gestión de casos para que quien lo use tenga siempre acceso, durante todo el proceso, a la persona de referencia del equipo.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Incluir a aquellos pacientes adherentes a tratamientos de dispensación, pero no de administración hospitalaria en los programas de telefarmacia.





## NECESIDAD

**Promover la comunicación entre los diferentes niveles asistenciales, incluyendo atención primaria, hospitales y entorno comunitario.**

## PROPUESTAS

- Trabajar en planes integrales de actuación en patologías crónicas insistiendo en las denominadas *transiciones* entre atención primaria y hospital para afrontar problemas de coordinación entre ambos niveles asistenciales.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## NECESIDAD

**Disminuir la carga derivada del tratamiento en la vida del paciente.**

## PROPUESTAS

- Introducir la figura del gestor de casos en el ámbito hospitalario para disminuir el número de visitas de pacientes, garantizar una atención interdisciplinar y garantizar que los usuarios tengan siempre una persona de referencia durante todo el proceso.

- En el contexto de complejidad clínica, que puede ser equivalente al de colectivos con otras enfermedades, garantizar una duración de la visita médica adaptada a las particularidades socioculturales de las personas con drepanocitosis.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

ALTO

MEDIO

**BAJO**





## 5.5. Promoción del cribado

### NECESIDAD

**Promover el cribado prenatal en mujeres embarazadas con riesgo de ser portadoras.**

### PROPUESTAS

- Introducir e implantar el cribado prenatal.

- Formación a especialistas en ginecología y matronería a través de cursos específicos para incentivar el cribado en mujeres embarazadas que, según su procedencia y la del progenitor paterno, estén en riesgo de tener un hijo afecto.  
Esta formación se puede promover a través de los colegios profesionales y de asociaciones y sociedades científicas de ginecología, enfermería y matronería.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## NECESIDAD

**Promover la implicación de atención primaria y ginecología y fomentar el cribado generalizado, al menos mediante un test de diagnóstico rápido, en los grupos de riesgo.**

## PROPUESTAS

- Cribar, al menos con test de diagnóstico rápido, a:
  - Menores originarios de zonas de riesgo y recién llegados a España que no fueron sometidos al cribado neonatal de la enfermedad.
  - Jóvenes en edad fértil con riesgo de ser portadores de la enfermedad.
  - Parejas de personas portadoras con deseo reproductivo.
  - Personas con familiares enfermos o portadores, que por ello tengan riesgo de ser también portadoras o enfermas.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Promover el cribado de las personas de riesgo a través de ONG y otros puntos de ayuda a pacientes migrantes, mediante una red estructurada de colaboración entre las distintas entidades que trabajan con población migrante.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- En caso de diagnóstico de portador sano, informar adecuadamente a la persona a través de un profesional de la salud con conocimientos y experiencia en la enfermedad. Puede ser referida a un centro sanitario para confirmar los resultados.

- En caso de diagnóstico de enfermedad, derivación al ámbito sanitario mediante un equipo de mediación cultural y profesionales de la salud en puntos de referencia para población migrante.

- Transmisión del resultado del cribado neonatal no solo en el caso de menores con la enfermedad, sino también en menores portadores (desigual entre comunidades autónomas españolas), con el objetivo de realizar un consejo genético adecuado a sus padres y que repercuta positivamente en el menor cuando alcance la vida adulta.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## NECESIDAD

**En el caso de sujetos portadores, garantizar un adecuado estudio familiar, consejo genético y la disponibilidad de medidas encaminadas a evitar la transmisión a sus hijos o hijas.**

## PROPUESTAS

- En el caso de sujetos cuyo estado de portador se conoce o se ha detectado, garantizar el estudio de sus parejas y de sus familiares en riesgo de ser también portadores, así como realizar un consejo genético adecuado en quienes resulten portadores. Esto se hará mediante protocolos de actuación adaptados a la realidad de cada área asistencial, en los que queden especificados los circuitos asistenciales, p. ej., si el estudio se llevará a cabo en atención primaria o especializada, o quién ofrecerá el consejo genético.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

Continúa>>







## PROPUESTAS

- Garantizar la disponibilidad de las opciones que permiten evitar el nacimiento de menores enfermos en parejas portadoras (fecundación in vitro y diagnóstico preimplantacional, además de diagnóstico prenatal).

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Incorporar en este proceso a la gestión de casos con formación en mediación intercultural.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## 5.6. Soporte en la transición a la edad adulta

### NECESIDAD

**Establecer protocolos específicos que aseguren la continuidad asistencial con el paso de la adolescencia a la edad adulta.**

### PROPUESTAS

- Garantizar, desde el inicio de la etapa de transición, un acompañamiento social — con la incorporación de un profesional del trabajo social, que informará de los recursos comunitarios disponibles— y un acompañamiento psicológico —contando con la ayuda de un profesional del campo—. En esta línea, se ha de propiciar, en esta etapa particularmente, el contacto con las asociaciones de pacientes a fin de favorecer el reconocimiento de la enfermedad por medio de la identificación con otras personas.

#### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

- Asegurar, en la etapa de transición, visitas conjuntas en las que participe tanto el equipo de atención pediátrica como el equipo que asumirá el seguimiento de la persona enferma en la edad adulta, de forma que esta adquiera de forma progresiva confianza en el nuevo equipo. Paralelamente, se ha de garantizar un traspaso de toda la información pertinente a la persona enferma, entre ambos equipos.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- Promover acciones de educación para la salud dirigidas específicamente a la adolescencia, que se ajusten a la edad y a sus intereses y favorezcan los autocuidados, el empoderamiento y su responsabilidad en la etapa adulta.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

## NECESIDAD

**Crear unidades de transición para atender a adolescentes con drepanocitosis, similares a las que ya existen para otras enfermedades como la fibrosis quística, el VIH o el cáncer.**

## PROPUESTAS

- Promover alianzas con asociaciones de pacientes con drepanocitosis para contactar con los equipos de gestión y dirección de las organizaciones sanitarias con el fin de garantizar una buena transición de este colectivo de pacientes en la etapa adulta.

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

Continúa>>



## PROPUESTAS

- Creación de unidades de transición hospitalarias no específicas de una enfermedad, sino con una estructura común (personal de trabajo social sanitario y psicología, programa de actividades, material informativo general, etc.) y en las que participen adicionalmente, según cada paciente, los especialistas médicos oportunos.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

## 5.7. Apoyo social e institucional

### NECESIDAD

**Promover el conocimiento y acceso del colectivo migrante recién llegado a recursos y ayudas disponibles.**

## PROPUESTAS

- Formación, promovida por entidades de apoyo a población migrante, dirigida a profesionales del trabajo social sanitario y de la salud que atienden a personas con drepanocitosis, sobre los recursos de apoyo disponibles en cada comunidad autónoma.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO





## NECESIDAD

**Facilitar el acceso a ayudas públicas a personas en situación de vulnerabilidad y, en especial, promover el acceso justo a los tratamientos y medicamentos.**

## PROPUESTAS

- Formación, promovida por entidades de apoyo a población migrante, dirigida a profesionales del trabajo social y de la salud que atienden a personas con drepanocitosis, sobre los recursos de apoyo disponibles en cada comunidad autónoma.

### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO





## NECESIDAD

**Promover un reconocimiento de la discapacidad que se ajuste a la verdadera realidad de las personas enfermas y que equipare la enfermedad a otras enfermedades multisistémicas o que implican frecuentes contactos con el sistema de salud.**

## PROPUESTAS

- Promover el reconocimiento del grado de invalidez de pacientes con afecciones invalidantes a causa de la enfermedad, y del 33 % de discapacidad en todos los casos.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO





## 5.8. Apoyo psicosocial a pacientes y familiares teniendo en cuenta las barreras culturales

### NECESIDAD

**Impulsar el soporte psicosocial a pacientes y sus familiares a todos los niveles, especialmente en los casos en que se presentan barreras culturales.**

### PROPUESTAS

- Introducir la vulnerabilidad social como indicador en la valoración realizada en la consulta.

Formar y dotar de información a los profesionales sanitarios —especialmente de hematología y pediatría— en materia de intervención social y factores de vulnerabilidad para que se pueda detectar con mayor facilidad. Dicha formación debería desarrollarse a partir de la organización de sesiones clínicas y mediante la distribución de guías en papel y formato online.

#### FACTIBILIDAD

**ALTA**

MEDIA

BAJA

#### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Garantizar la figura del profesional en psicología transcultural no solo en el ámbito sanitario, sino también en los diversos recursos sociales para personas en situación de vulnerabilidad.

#### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

#### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

Continúa>>





## PROPUESTAS

- Fomentar la evaluación y el seguimiento psicológicos de la autopercepción de la calidad de vida de la persona enferma, especialmente en los trastornos derivados de la cronicidad de la enfermedad.

Promover el diseño y la creación de cuestionarios específicos sobre la calidad de vida en pacientes con ECF y facilitar su acceso por parte de profesionales de la salud mental, a través de colegios profesionales.

- Ahondar en la atención a la diversidad cultural por parte del profesional de la salud para luchar contra el racismo y la discriminación.

- Fomentar la creación y el diseño de cuestionarios de evaluación psicológica específicos para pacientes con drepanocitosis, adaptados lingüística y culturalmente según vayan dirigidos a pacientes y familiares.

- Brindar atención psicológica a los padres y madres o cuidadores de bebés desde el momento en que reciben el diagnóstico del menor y a lo largo de su infancia.

Designar a un profesional de la psicología transcultural de referencia con conocimientos sobre la enfermedad en cada servicio implicado en el diagnóstico, como ya ocurre en algunos servicios de oncología y en el diagnóstico de VIH.

- Garantizar, mediante el seguimiento psicológico del menor, la detección e intervención temprana de posibles afectaciones vinculadas con la enfermedad, tales como afectación neurológica o sintomatología ansiosodepresiva.

### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

### IMPACTO

**ALTO**

MEDIO

BAJO

### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO







## 5.9. Impulso de la investigación de la enfermedad

### NECESIDAD

**Promover la investigación básica, clínica y socioeconómica en drepanocitosis que permita un mejor conocimiento sobre su fisiopatología, y avanzar en el tratamiento y mejora de la atención ofrecida.**

### PROPUESTAS

- Disponer de ayudas específicas y fomentar la creación de redes y grupos de trabajo a nivel nacional, europeo e internacional.

#### FACTIBILIDAD

ALTA

**MEDIA**

BAJA

#### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Promover la colaboración público-privada para mejorar la investigación.

#### FACTIBILIDAD

ALTA

MEDIA

**BAJA**

#### IMPACTO

ALTO

**MEDIO**

BAJO

- Cuantificar el coste económico y social del impacto de esta enfermedad en España.



## CONCLUSIONES



Este documento es el resumen del trabajo realizado para poner de manifiesto las percepciones y las necesidades profesionales y del colectivo de pacientes en la atención de la drepanocitosis, desde el punto de vista multidisciplinar, integral y humanizador.

Con este informe se pretende sensibilizar a las personas que toman decisiones en las administraciones sanitarias, pero también a las propias organizaciones sanitarias, para que implementen de una manera decidida algunas de las acciones propuestas a partir de las necesidades detectadas. Todo ello debe permitir avanzar hacia un diagnóstico, control y abordaje integral de la drepanocitosis, y poner a disposición de los profesionales y las personas afectadas los recursos disponibles.

Se debe avanzar en la capacitación humanista del conjunto de profesionales para conocer esta enfermedad, promover su detección e impulsar un abordaje integral de dicha patología, haciendo especial hincapié en acciones formativas que promuevan el conocimiento, la difusión y la concienciación sobre las necesidades de las personas afectadas para promover cambios de atención a todos los niveles del sistema sanitario, con especial atención al colectivo migrante recién llegado que presenta esta patología.



## EPÍLOGO



La drepanocitosis es una enfermedad bien conocida en países como EE. UU., Francia o Reino Unido, donde residen un gran número de pacientes genéticamente ligados a orígenes africanos. Sin embargo, esta enfermedad es muy poco conocida en nuestro país y, en cierto modo, desatendida. El gran incremento de los flujos migratorios en la actualidad, especialmente de los países del África subsahariana, ha puesto de manifiesto esta enfermedad en la práctica médica cotidiana. Con frecuencia, la relación médico-paciente se ve alterada por barreras culturales y lingüísticas, de modo que la persona que padece la enfermedad se ve expuesta a una cierta discriminación.

En este documento, fruto de la colaboración entusiasta de pacientes y familiares, de profesionales sanitarios y de ONG, se abordan las necesidades de las personas enfermas y se proponen una serie de medidas encaminadas a humanizar la asistencia a las personas afectadas por esta enfermedad.

**Rogelio López-Vélez Pérez**

Jefe de la Unidad de Referencia Nacional para  
Enfermedades Tropicales del Hospital Universitario Ramón y Cajal



# BIBLIOGRAFÍA



## HUMANIZACIÓN DE LA ATENCIÓN A LA PERSONA CON DREPANOCITOSIS

1. Accreditation Commission for Home Care (ACHC). Pharmacy Accreditation. Recuperado el 21 de octubre de 2017, de <https://www.achc.org/pharmacy.html>
2. American Society of Health-System Pharmacists (ASHP). (2014). ASHP Guidelines on Home Infusion Pharmacy Services. *Am. J. Health-Syst. Pharm.*, 71, 325-341
3. Bardón Cancho, E.J., García Morín, M., Beléndez, C. et al. (2020). Actualización del registro español de hemoglobinopatías de niños y adultos. *Medicina Clínica* 2020, 155, 95-103
4. Bing, C.D., Ross, K.L. (2017). Applying Stability Data in Patient Care. En *Extended Stability for Parenteral Drugs*, 6th ed. Bethesda, MD: American Society of Health-System Pharmacists
5. Bing, C.D., Nowobilski-Vasilios, A. (1997) Patient Focused Interdisciplinary Care Planning: Tools and Processes for Home Anti-Infective Therapies. *Journal of Pharmacy Practice*, 10, 418-425
6. Boullata, J.I., Gilbert, K., Sacks, G., Labossiere, R.J., Crill, C., Goday, P., et al. (2014). ASPEN clinical guidelines: Parenteral nutrition ordering, order review, compounding, labeling and dispensing. *J. Parenter. Enteral. Nut.*, 38, 334-377
7. Caja costarricense de Seguro Social Gerencia Médica (2013). Dirección Desarrollo Servicios de Salud - Área Atención Integral a las Personas. *Manual técnico: Atención integral a personas con drepanocitosis*
8. Center for Pharmacy Practice Accreditation (CPPA). (2015). *Specialty Pharmacy Practice Accreditation Program-Standards*. Recuperado el 21 de octubre de 2017 de <https://www.pharmacypracticeaccredit.org/our-programs/specialty-pharmacy-practice-accreditation-program/standards>
9. Colgan, K. (2016). Specialty Pharmacy in the Limelight (editorial). *Am. J. Health-Syst. Pharm.*, 73, 743
10. Committee on Genetics. (2017). Committee Opinion No. 691: Carrier Screening for Genetic Conditions. *Obstet. Gynecol.*, 129, e41-e55
11. De Montalembert, M., Guitton, C. (2014). French Reference Centre for Sickle Cell Disease. Transition from pediatric to adult care for patients with sickle cell disease. *Br. J. Haematol.*, 164, 630-635
12. Eaton, W.A., Hofrichter, J. (1990). Sickle cell hemoglobin polymerization. *Adv. Protein Chem.*, 40, 63
13. Cela, E., Vélez, A.G., Aguado, A., Medín, G., Bellón, J.M., Beléndez, C. (2016). Lesión crónica cerebral en la anemia falciforme y su relación con la calidad de vida. *Medicina Clínica*, 147, 531-536
14. González Fernández, P. (2006). Crecimiento y desarrollo en la drepanocitosis. *Revista cubana de endocrinología*, 17
15. Goonasekera, H.W., Paththinige, C.S., Dissanayake, V.H.W. (2018). Population Screening for Hemoglobinopathies. *Annu. Rev. Genomics Hum. Genet.*, 19, 355-380
16. Grupo de enfermedades raras de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria. Recuperado el 3 de febrero de 2021 de [www.sefh.es](http://www.sefh.es)
17. Hankins, J. S., Osarogiagbon, R., Adams-Graves, P., McHugh, L., Steele, V., Smeltzer, M. P., & Anderson, S. M. (2012). A transition pilot program for adolescents with sickle cell disease. *Journal of Pediatric Health Care*, 26, e45-e49
18. Immune Deficiency Foundation. (2017). *About Primary Immunodeficiencies*. Recuperado el 20 de octubre de 2017 de <https://primaryimmune.org/about-primary-immunodeficiencies>
19. Kaur, M., Brown, M., Love, T.W., Thompson, A., Treadwell, M., Smith-Whitley, K. (2020). Understanding sickle cell disease: impact of surveillance and gaps in knowledge. *Blood Adv.*, 11, 4(3), 496-498
20. Lee, L., Smith-Whitley, K., Banks, S., Puckrein, G. (2019). Reducing Health Care Disparities in Sickle Cell Disease: A Review. *Public Health Rep.*, 134, 599-607
21. Martínez Triana, R., García Hernández, A., Guerra González, E. M, et al. (2015). Efecto de la drepanocitosis sobre la calidad de vida. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia*, 31, 267-287
22. Grupo de trabajo del Sistema de Información del Programa de Cribado Neonatal del SNS. (2020). *Programa de cribado neonatal del sistema nacional de salud. Informe de Evaluación*. Madrid: Ministerio de Sanidad
23. Morales Calderón, S. (2015). *Perfil epidemiológico y fisioterapéutico de las personas con drepanocitosis como base de una guía de autocuidado en prevención secundaria, miembros de la Fundación para la Investigación y Apoyo a la Persona con Drepanocitosis y otras Hemoglobinopatías*
24. Kramer, N., Doellman, D., Curley, M. et al. (2013). Central Vascular Access Device Guidelines for the Pediatric Home-Based Patient. *Journal of the Association for Vascular Access*, 18 (2), 103-113 Recuperado el 10 de octubre 2020 de [http://www.nhia.org/members/documents/NHIA\\_Pedi\\_CVAD\\_Guidelines](http://www.nhia.org/members/documents/NHIA_Pedi_CVAD_Guidelines)





25. NHIA CVAD Guidelines for the Adult Home-Based Patient. (2011). Recuperado el 6 de febrero 2021 de <https://www.nhia.org/CVADGuidelines>
26. Okpala, I., Thomas, V., Westerdale, N., *et al.* (2002). The comprehensive care of sickle cell disease. *European Journal of Haematology*, 68(3), 157-162
27. Payán, S., Ruiz Llobet, A., Remacha Sevilla, A.F. *et al.* (2021). Nefropatía falciforme. Manifestaciones clínicas y nuevos mecanismos implicados en el daño renal, *Nefrología*, vol 41, n.º 4, 373-382
28. Petroff, B.J., Filibeck, D., Nowobilski-Vasilios, A., *et al.* (2014). ASHP guidelines on compounding sterile preparations. *Am J Health Syst Pharm.*, 71(2), 145-166
29. Piel, F., Patil, A.P., Howes, R.E. *et al.* (2021). Global epidemiology of sickle haemoglobin in neonates: a contemporary geostatistical model-based map and population estimates, *The Lancet*, 381(9861), 142-151
30. Power-Hays, A., McGann, P.T. (2020). When Actions Speak Louder Than Words - Racism and Sickle Cell Disease. *N. Engl. J. Med.*, 383(20), 1902-1903
31. Power-Hays, A., Li, S., Mensah, A., & Sobota, A. (2020). Universal screening for social determinants of health in pediatric sickle cell disease: A quality-improvement initiative. *Pediatric blood & cancer*, 67(1), e28006
32. Pulmonary Hypertension Association (PHA). (2017). Treatments: Fact Sheets Issued by PHA's Scientific Leadership Council. Recuperado el 28 de octubre de 2017 de <https://phassociation.org/patients/treatments>
33. Roger, V.L. (2013). Epidemiology of heart failure. *Circ Res.*, 113(6), 646-659. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.113.300268
34. Asociación para el Estudio de las Enfermedades Infecciosas. (2020). Manual de Interpretación y Mediación Intercultural en el ámbito sociosanitario. *Salud entre Culturas*. Recuperado el 17 de enero de 2021 de [https://www.saludentreculturas.es/wp-content/uploads/2021/03/MANUAL\\_SIMI.pdf](https://www.saludentreculturas.es/wp-content/uploads/2021/03/MANUAL_SIMI.pdf)
35. López-Vélez, R., Moyano Llamazares, P., Ochoa Mulas, M. *et al.* (2018). Informe sobre la necesidad de la creación de un Servicio de Interpretación y Mediación Intercultural Sanitaria en la Comunidad de Madrid. *Salud entre Culturas*. Recuperado el 15 de febrero de 2021 de <https://www.saludentreculturas.es/wpcontent/uploads/2020/03/Informe-ICOMEM-SEC.pdf>
36. Sánchez, J.O. (1984). Procesos cognitivos en psicología transcultural. *Revista de Psicología General y Aplicada*. Vol 32 (2)
37. Santos-Fonseca, R.S., Casado-Méndez, P.R., Verdecia-Aguilar, *et al.* (2017). Calidad de vida en pacientes con diagnóstico de anemia drepanocítica. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia*, 33 (S1)
38. Saraf S.L., Molokie RE, Nouraie M., Sable C.A., *et al.* (2014). Differences in the clinical and genotypic presentation of sickle cell disease around the world. *Paediatr. Respir. Rev.* 2014 Mar; 15(1): 4-1
39. Sherman, M., Tsynman, D.N., Kim, A., Arora, J., Pietras, T., Messing, S., *et al.* (2014). Sustained improvement in health-related quality of life measures in patients with inflammatory bowel disease receiving prolonged anti-tumor necrosis factor therapy. *J. Dig. Dis.*, 15(4), 174-9. DOI: 10.1111/1751-2980.12125
40. Cela, E., Ruiz, A., Cervera, A. *et al.* (2019). Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. *Enfermedad de células falciformes. Guía de práctica clínica*. Madrid: Cege
41. Svarch, E. (2011). Programa cubano de atención integral al paciente con drepanocitosis. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia*, 27(2), 165-167
42. The Joint Commission. (2017). *Electronic Standards Manual*. Recuperado el 20 de octubre de 2017 de [https://www.jointcommission.org/standards\\_information/standards.aspx](https://www.jointcommission.org/standards_information/standards.aspx)
43. Wilson, S., Plane, D.A., Mackun, P.J. *et al.* (2012). Patterns of Metropolitan and Micropolitan Population Change: 2000 to 2010. *United States Census Bureau*. Recuperado el 28 de octubre de 2017 de [www.census.gov/programs-surveys/metro-micro.html](http://www.census.gov/programs-surveys/metro-micro.html)
44. United States Pharmacopeial Convention. (2016). General Chapter <797> Pharmaceutical compounding - Sterile preparations. En *USP Compounding Compendium 2016*. Rockville, MD: United States Pharmacopeia
45. Weil, L.G., Charlton, M.R., Coppinger, C., *et al.* (2020). Sickle cell disease and thalassaemia antenatal screening programme in England over 10 years: a review from 2007/2008 to 2016/2017. *J Clin Pathol.*, 73(4), 183-190
46. Williams, H., Silva, S., Cline, D. *et al.* (2018). Social and behavioral factors in sickle cell disease: employment predicts decreased health care utilization. *Journal of health care for the poor and underserved*, 29(2), 814
47. Zarco, J. (2021). Qué es la Fundación Humans. Recuperado el 20 de mayo de 2021 de <http://www.fundacionhumans.com/la-fundacion/que-es-la-fundacion-humans>
48. Zion Market Research. (2017). Global Home Infusion Therapy Market Will Reach USD 27.95 Billion by 2022. Recuperado el 28 de octubre de 2017 de <https://globenewswire.com/news-release/2017/09/25/1132100/0/en/Global-Home-Infusion-Therapy-Market-Will-Reach-USD-27-95-Billion-by-2022-Zion-Market-Research.html>





© 2021. Fundación HUMANS

Reservados todos los derechos de la edición. Prohibida la reproducción total o parcial de este material, fotografías y tablas de contenidos, ya sea mecánicamente, por fotocopia o por cualquier otro sistema de reproducción, sin autorización expresa del propietario del copyright.



Carrer Sant Antoni Maria Claret, 167  
08025 Barcelona  
**hello@edryx.net**  
**www.edryx.net**

El editor no acepta ninguna responsabilidad u obligación legal derivada de los errores u omisiones que puedan producirse con respecto a la exactitud de la información contenida en esta obra. Asimismo, se supone que el lector posee los conocimientos necesarios para interpretar la información aportada en este texto.