



RECOMENDACIÓN TRATAMIENTO

INFORME DE BÚSQUEDA Y SÍNTESIS DE EVIDENCIA DE EFECTOS DESEABLES E INDESEABLES

Guía de Práctica Clínica de Hemofilia - 2019

A. PREGUNTA CLÍNICA

En personas con hemofilia que serán sometidas a procedimientos invasivos ¿Se debe “realizar la intervención quirúrgica en establecimientos que cuenten con equipos de profesionales especialistas y laboratorio en hemofilia” en comparación a “realizar la intervención con equipos no especializados en hemofilia”?

Análisis y definición de los componentes de la pregunta en formato PICO

Población: Personas con hemofilia que serán sometidas a procedimientos invasivos.

Intervención: Realizar la intervención quirúrgica en establecimientos que cuenten con equipos de profesionales especialistas y laboratorio en hemofilia.

Comparación: Realizar la intervención con equipos no especializados en hemofilia.

Desenlaces (outcomes): mortalidad, duración de la hospitalización, dolor, calidad de vida, consulta a urgencia, funcionalidad.

B. MÉTODOS

Se realizó una búsqueda general de revisiones sistemáticas sobre hemofilia (ver Anexo 1: estrategia de búsqueda). Las bases de datos utilizadas fueron: Cochrane database of systematic reviews (CDSR); Database of Abstracts of Reviews of Effectiveness (DARE); HTA Database; PubMed; LILACS; CINAHL; PsycINFO; EMBASE; EPPI-Centre Evidence Library; 3ie Systematic Reviews and Policy Briefs Campbell Library; Clinical Evidence; SUPPORT Summaries; WHO institutional Repository for information Sharing; NICE public health guidelines and systematic reviews; ACP Journal Club; Evidencias en Pediatría; y The JBI Database of Systematic Reviews and Implementation Reports. No se aplicaron restricciones en base al idioma o estado de publicación. Dos revisores de manera independiente realizaron la selección de los títulos y los resúmenes, la evaluación del texto completo y la extracción de datos. Un investigador o clínico experimentado resolvió cualquier discrepancia entre los distintos revisores. Finalmente, se seleccionaron las revisiones sistemáticas (y los estudios incluidos en éstas) correspondientes a la temática y se clasificaron en función de las preguntas a las que daban respuesta.

Los resultados de la búsqueda se encuentran alojados en la plataforma Living Overview of the Evidence (L-OVE), sistema que permite la actualización periódica de la evidencia.

C. RESULTADOS

Resumen de la evidencia identificada

Se buscaron revisiones sistemáticas que analizan estudios en pacientes con hemofilia, en los cuales se compara un grupo que recibe atención en centros especializados (o en programas especializados) en hemofilia en comparación con otro grupo que recibe atención habitual no especializada. Se identificó 1 revisión sistemática que incluyó 8 estudios primarios, de los cuales ninguno corresponde a un ensayo aleatorizado. Para más detalle ver “*Matriz de evidencia*”¹, en el siguiente enlace: [Atención en centros especializados para hemofilia](#).

Tabla 1: Resumen de la evidencia identificada

Revisiones sistemáticas	1 [1]
Estudios primarios	8 estudios observacionales [2-9]

Selección de la evidencia

Se realizó un análisis de la matriz de evidencia, identificándose que todas las revisiones sistemáticas y ensayos son relevantes, ya que abordan específicamente los componentes de la pregunta priorizada por el panel.

Estimador del efecto

Al analizar la evidencia identificada, se concluyó que existe una revisión sistemática [1] que:

1. Incluye el total de los estudios posiblemente relevantes [2-9].
2. Entrega un estimador agregado del efecto (metanálisis) para los desenlaces de interés.

Por lo tanto, se decidió utilizar la información proveniente de esta revisión para construir la tabla de resumen de resultados.

Metanálisis

No disponible de forma gráfica, sólo narrativamente en la revisión sistemática [1].

¹ **Matriz de Evidencia**, tabla dinámica que grafica el conjunto de evidencia existente para una pregunta (en este caso, la pregunta del presente informe). Las filas representan las revisiones sistemáticas y las columnas los estudios primarios que estas revisiones han identificado. Los recuadros en verde corresponden a los estudios incluidos en cada revisión. La matriz se actualiza periódicamente, incorporando nuevas revisiones sistemáticas pertinentes y los respectivos estudios primarios.

Tabla de Resumen de Resultados (Summary of Findings)

REALIZAR LA INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA EN ESTABLECIMIENTOS QUE CUENTEN CON EQUIPOS DE PROFESIONALES ESPECIALISTAS Y LABORATORIO EN HEMOFILIA EN PERSONAS CON HEMOFILIA QUE SERÁN SOMETIDAS A PROCEDIMIENTOS INVASIVOS.						
Población	Personas con hemofilia que serán sometidas a procedimientos invasivos.					
Intervención	Realizar la intervención quirúrgica en establecimientos que cuenten con equipos de profesionales especialistas y laboratorio en hemofilia.					
Comparación	Realizar la intervención con equipos no especializados en hemofilia.					
Desenlaces	Efecto relativo (IC 95%) -- Pacientes/ estudios	Efecto absoluto estimado*			Certeza de la evidencia (GRADE)	Mensajes clave en términos sencillos
		SIN equipos especializados	CON equipos especializados	Diferencia (IC 95%)		
Mortalidad seguimiento: 2,6 años	RR 0,60 (0,50 a 0,80) -- 2.950 pacientes / 1 estudio [8]	89 por 1000	53 por 1000	Diferencia: 36 menos (18 a 45 menos)	⊕⊕○○ ¹ Baja	Realizar intervención quirúrgica en establecimientos con equipos de profesionales especialistas y laboratorio de hemofilia podría disminuir la mortalidad, pero la certeza de la evidencia es baja.
Complicaciones perioperatorias	El desenlace complicaciones perioperatoria no fue reportado.			--	--	
Duración de hospitalización seguimiento: 5 años	-- 4.742 pacientes / 1 estudio [6]	9,4 días	1,8 días	DM: 7,2 menos (IC no reportado)	⊕○○○ ^{1,2} Muy baja	Realizar intervención quirúrgica en establecimientos con equipos de profesionales especialistas y laboratorio de hemofilia podría disminuir la duración de la hospitalización. Sin embargo, existe considerable incertidumbre dado que la certeza de la evidencia es muy baja.
Calidad de vida	El desenlace calidad de vida no fue reportado.			--	--	
Funcionalidad articular	Dos estudios [4,7] (10.763 pacientes) reportaron que los pacientes que fueron atendidos frecuentemente en centro de tratamiento de hemofilia tienen menos limitaciones de rango de movimiento articular que aquellos usuarios poco frecuentes.			--	⊕○○○ ^{1,2} Muy baja	Realizar intervención quirúrgica en establecimientos con equipos de profesionales especialistas y laboratorio de hemofilia podría mejorar la funcionalidad articular. Sin embargo, existe considerable incertidumbre dado que la certeza de la evidencia es muy baja
Dolor	El desenlace dolor no fue reportado.			--	--	
Consulta en urgencia	Un estudio [8] (2.546 participantes) reportó que el número de pacientes con hemofilia hospitalizados fue menor en aquellos que fueron atendidos en un centro de tratamiento de hemofilia (RR 0,60 (IC 95%, 0,50-0,70)). Un estudio [5] (66 participantes) reportó una diferencia media de 23,3 visitas a la sala de emergencias y visitas a la clínica a favor de la atención integral en pacientes con hemofilia.			--	⊕⊕○○ ¹ Baja	Realizar intervención quirúrgica en establecimientos con equipos de profesionales especialistas y laboratorio de hemofilia podría disminuir la consulta en urgencia, pero la certeza de la evidencia es baja.

IC 95%: Intervalo de confianza del 95%. // RR: Riesgo relativo. // DM: Diferencia de medias.

GRADE: Grados de evidencia *Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*.

*Los riesgos/promedio **SIN equipos especializados** están basados en los riesgos/promedio del grupo control en los estudios. El riesgo/promedio **CON equipos especializados** (y su margen de error) está calculado a partir del efecto relativo/diferencia de medias (y su margen de error).

¹ Diseño observacional.

² Se disminuyó un nivel de certeza de evidencia por limitaciones importantes de los estudios, especialmente por el diseño y por no ajustar por variables confundentes.

Fecha de elaboración de la tabla: Octubre, 2019.

REFERENCIAS

1. Yeung CH, Santesso N, Pai M, Kessler C, Key NS, Makris M, Navarro-Ruan T, Soucie JM, Schünemann HJ, Iorio A. Care models in the management of haemophilia: a systematic review. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*. 2016;22 Suppl 3:31-40.
2. Arnold E, Lane S, Webert KE, Chan A, Walker I, Tufts J, Rubin S, Poon MC, Heddle NM. What should men living with haemophilia need to know? The perspectives of Canadian men with haemophilia. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*. 2014;20(2):219-25.
3. Lazerson J. Hemophilia home transfusion program: effect on school attendance. *The Journal of pediatrics*. 1972;81(2):330-2.
4. Monahan PE, Baker JR, Riske B, Soucie JM. Physical functioning in boys with hemophilia in the U.S. *American journal of preventive medicine*. 2011;41(6 Suppl 4):S360-8.
5. Smith PS, Keyes NC, Forman EN. Socioeconomic evaluation of a state-funded comprehensive hemophilia-care program. *The New England journal of medicine*. 1982;306(10):575-9.
6. Smith PS, Levine PH. The benefits of comprehensive care of hemophilia: a five-year study of outcomes. *American journal of public health*. 1984;74(6):616-7.
7. Soucie JM, Cianfrini C, Janco RL, Kulkarni R, Hambleton J, Evatt B, Forsyth A, Geraghty S, Hoots K, Abshire T, Curtis R, Forsberg A, Huszti H, Wagner M, White GC. Joint range-of-motion limitations among young males with hemophilia: prevalence and risk factors. *Blood*. 2004;103(7):2467-73.
8. Soucie JM, Nuss R, Evatt B, Abdelhak A, Cowan L, Hill H, Kolakoski M, Wilber N. Mortality among males with hemophilia: relations with source of medical care. *The Hemophilia Surveillance System Project Investigators*. *Blood*. 2000;96(2):437-42.
9. Soucie JM, Symons J, Evatt B, Brettler D, Huszti H, Linden J, Hemophilia Surveillance System Project Investigators. Home-based factor infusion therapy and hospitalization for bleeding complications among males with haemophilia. *Haemophilia : the official journal of the World Federation of Hemophilia*. 2001;7(2):198-206.

ANEXO 1: ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA

#1 (haemophili* OR hemophili* OR ((fVIII OR fXI OR f-VIII OR f-IX OR "f VIII" OR "f IX" OR factorVIII OR factorIX OR factor-VIII OR factor-IX OR "factor VIII" OR "factor IX") AND (deficienc* OR hereditar* OR acquire*)))

#2 ((volume* OR "high-volume" OR "highest-volume" OR "higher-volume" OR "low-volume" OR "lower-volume" OR "lowest-volume" OR experienced) AND (center* OR centre* OR hospital* OR provider* OR institution*))

#3 #1 AND #2