

Adaptación del Modelo de Atención Farmacéutica

CMO al Paciente con coagulopatías congénitas

Coordinadores:

Dr. Juan Carlos Juárez Giménez

Dr. Ramón Morillo Verdugo



ÍNDICE DE CONTENIDOS

GRUPO DE TRABAJO.....	3
AGRADECIMIENTOS.....	4
INTRODUCCIÓN.....	5
ALGORITMO DE APLICACIÓN.....	8
CAPACIDAD.....	10
1. Introducción	
2. Modelo de estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas	
3. Variables del modelo de estratificación en pacientes con coagulopatías congénitas	
4. Puntuación para la estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas	
5. Actuaciones de atención farmacéutica (AF) según las características específicas de los pacientes con coagulopatías congénitas	
MOTIVACIÓN.....	27
1. Introducción	
2. El Modelo CMO en AF para coagulopatías congénitas	
2.1. Aplicación del Modelo CMO para entender la adherencia en enfermedades crónicas	
2.2. Relevancia Específica para pacientes con coagulopatías congénitas	
3. Importancia de la motivación y el rol de FH	
3.1. El papel de FH en la educación y el empoderamiento del paciente	
3.2. Barreras para una comunicación efectiva en pacientes con coagulopatías congénitas	
3.3. Enfoque multidimensional: factores emocionales, familiares, clínicos y sociales	
3.4. Temor a hemorragias y/o trombosis: cómo abordar el miedo y la sobreprotección	
3.5. Impacto de la fatiga del tratamiento y la adherencia intermitente	
4. Entrevista motivacional adaptada a pacientes con coagulopatías congénitas	
4.1. Principios fundamentales de la entrevista motivacional	
4.2. Fases de la entrevista motivacional adaptada a pacientes con coagulopatías congénitas	
4.3. Identificación del estadio de cambio en el paciente	
4.4. Estrategias para aumentar la autoeficacia y reducir la resistencia al cambio	
4.5. Uso del refuerzo positivo en la adherencia a terapias profilácticas o de sustitución	
4.6. Bases para una relación farmacéutico - paciente a largo plazo	
4.7. Coordinación con hematología y otros profesionales para una atención integral	
4.8. Comunicación efectiva en diferentes etapas de la vida de los pacientes con coagulopatías congénitas	
5. Objetivos y estrategias en la AF de pacientes con coagulopatías congénitas	

5.1. Objetivos farmacoterapéuticos, clínicos y de resultados en salud	
5.2. Objetivos de hábitos y calidad de vida	
5.3. Objetivos de competencias y habilidades	
6. Conclusiones y perspectivas futuras	
OPORTUNIDAD.....	45
1. Introducción: La AF a dual como oportunidad estratégica	
2. Telefarmacia aplicada al paciente con coagulopatías congénitas: creando nuevas vías de acceso	
3. La entrevista telemática farmacéutica	
3.1. Premisas para la consulta telemática	
3.2. Estructura de la entrevista telemática	
3.3. Entrevista motivacional en el entorno virtual	
4. Herramientas de telemonitorización	
4.1. Propuesta de herramientas de comunicación sincrónica	
4.2. Propuesta de herramientas de comunicación asincrónica	
4.3. Propuesta de plataformas digitales y sistemas de soporte	
5. Herramientas de telemonitorización para el paciente con coagulopatías congénitas: iniciativas de referencia y futuro	
6. Competencias digitales para el paciente con coagulopatías congénitas: empoderamiento y autonomía	
7. Conclusiones y recomendaciones estratégicas	
IMPLEMENTACIÓN Y DESARROLLO LOCAL.....	61
CASOS CLÍNICOS.....	63
BIBLIOGRAFÍA.....	68
ABREVIATURAS.....	73
ÍNDICE DE TABLAS Y FIGURAS	74
ANEXO.....	76

GRUPO DE TRABAJO

COORDINADORES

Juan Carlos Juárez Giménez

Hospital Universitario Vall d'Hebrón, Barcelona

Ramón Morillo Verdugo

Hospital Universitario Virgen de Valme, Sevilla

CAPACIDAD



José Antonio Romero Garrido

Hospital Universitario La Paz, Madrid

José Pablo Quintero García

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

Nuria Blázquez Ramos

Hospital Universitario de Móstoles, Madrid

Sara González Piñeiro

Complejo Hospitalario Universitario de La Coruña, La Coruña

Tomás Palanques Pastor

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

MOTIVACIÓN



Cristina Bilbao Gómez-Martino

Hospital Universitario La Paz, Madrid

Cristina González Pérez

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Juan Carlos Juárez Jiménez

Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona

Tomás Palanques Pastor

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

OPORTUNIDAD



Cristina González Pérez

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

Juan Carlos Juárez Jiménez

Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona

María Ángeles Ocaña Gómez

Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Tenerife

Tomás Palanques Pastor

Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia

AGRADECIMIENTOS

A **CLS Behring S.A.**, **Novo Nordisk S.A.**, **Roche Farma S.A.**, **Sobi (Swedish Orphan Biovitrum, S.L.) Iberia** y **Takeda S.A.** por su patrocinio no condicionado y apoyo al proyecto.

CSL Behring



INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas se ha producido un cambio notable en el perfil de los pacientes, ligado al aumento de la esperanza de vida, al envejecimiento de la población, a los cambios demográficos, a la mejora de las condiciones sociales y al desarrollo tecnológico. Estos factores han contribuido a un **incremento de la prevalencia de las enfermedades crónicas**, lo que se traduce en una mayor demanda y consumo de recursos del Sistema Nacional de Salud (SNS). Esta nueva realidad plantea un desafío organizativo que exige modelos de atención capaces de garantizar la continuidad asistencial, la coordinación entre niveles y la sostenibilidad del sistema sanitario.

Para dar respuesta a este escenario, el Ministerio de Sanidad y las Consejerías de Salud de las Comunidades Autónomas, en colaboración con sociedades científicas y organizaciones de pacientes, han impulsado diversas iniciativas estratégicas, entre las que destaca la **"Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad en el SNS"**, orientada a la prevención, el manejo y el control de las enfermedades crónicas, con el objetivo de mejorar el abordaje de estas patologías y la calidad de vida de los pacientes, garantizando al mismo tiempo la **sostenibilidad del sistema sanitario** y manteniendo estándares elevados de calidad, seguridad y eficacia.

Al mismo tiempo, el avance de las **Tecnologías de la Información y la Comunicación** (TICs) y el auge de las redes sociales han propiciado un cambio significativo en el rol del paciente. El acceso a información sanitaria fiable y a múltiples recursos digitales han contribuido a que los pacientes estén más informados y sean más autónomos y participativos, capaces de asumir una mayor responsabilidad en el manejo de su enfermedad. Esta transformación ha reforzado la necesidad de establecer una **relación bidireccional entre pacientes y profesionales sanitarios**, caracterizada por la corresponsabilidad y la toma conjunta de decisiones.

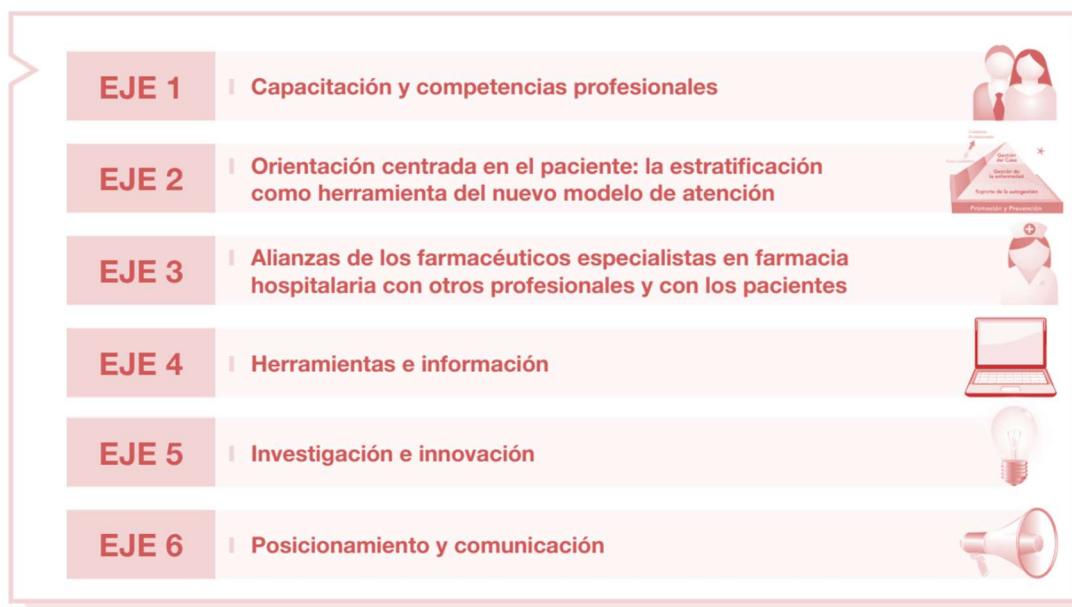
En este marco, la interacción continua entre el paciente crónico y los **Servicios de Farmacia Hospitalaria (FH)** subraya el papel fundamental de los mismos. La labor de FH resulta esencial en la educación sanitaria, la promoción de la prevención, la mejora de la adherencia y la optimización del tratamiento. Además, por su cercanía al paciente y por su participación en el manejo terapéutico, se consolida como un agente clave en la **mejora de los resultados en salud y en la promoción de una atención sanitaria más eficiente, coordinada y centrada en la persona**.

En paralelo, **la AF**, se encuentra inmersa en un proceso de transformación orientado a responder a las nuevas necesidades y expectativas de los pacientes. Estas incluyen la continuidad asistencial, la seguridad y calidad de los servicios sanitarios, la simplificación terapéutica, el acceso ágil al tratamiento óptimo, y la comunicación eficaz que facilite la corresponsabilidad en el manejo de su enfermedad. En este contexto, los **Servicios de FH** enfrentan retos relacionados con la adaptación de capacidades, la integración en equipos multidisciplinares, la planificación estratégica, la optimización de recursos y la participación en el diseño de políticas de salud.

Este proceso de transformación tiene como objetivo garantizar una **AF más eficiente, centrada en el paciente y alineada con las necesidades del sistema sanitario**. La adaptación del sistema sanitario a las demandas de salud de la población es necesaria y exige una reorganización que priorice al paciente, desde una visión integral y con una mayor integración de servicios que asegure la continuidad asistencial.

En este marco, la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria (SEFH) publicó en 2012 el “**Plan Estratégico de Atención Farmacéutica al Paciente Crónico**”, orientado a abordar los retos actuales y futuros del sistema sanitario. Este plan establece seis líneas estratégicas (Figura 1) dirigidas a mejorar la atención al paciente crónico y sitúa como eje central la “**Orientación centrada en el paciente**”. Este enfoque introduce la **estratificación** como herramienta clave para priorizar intervenciones y adaptar la práctica profesional a las necesidades individuales, alineándose con la Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad del SNS.

Figura 1 - Ejes del Plan Estratégico de AF al Paciente Crónico



En 2014 la SEFH impulsó el **Proyecto MAPEX (Mapa Estratégico de Atención Farmacéutica al Paciente Externo)**, con el objetivo de diseñar acciones a nivel macro, meso y micro para mejorar los resultados en salud a través de la contribución de FH. Una de las prioridades resultante del proyecto MAPEX es el desarrollo, la implantación y la evaluación de **modelos de actuación farmacéutica para pacientes con las patologías crónicas** más prevalentes en la sociedad española, así como la evaluación de los beneficios clínicos de la actuación de FH.

Bajo el marco del proyecto MAPEX, desde la SEFH se desarrolló el **Modelo CMO**, que define una **nueva estructura de AF** centrada en el paciente y una relación renovada entre estos y los profesionales sanitarios. El modelo “CMO” responde a tres pilares que permiten estructurar la intervención farmacéutica y orientar la práctica profesional hacia un enfoque integral, y apoyado en las tecnologías disponibles:

- La **Capacidad** se refiere a una atención integral y multidisciplinaria centrada en el paciente, apoyada por modelos de estratificación y de AF.
- La **Motivación** implica la alineación de los objetivos terapéuticos entre el paciente y los diversos profesionales sanitarios que participan en su atención.
- La **Oportunidad** se refiere a la utilización de TICs para llevar a cabo la AF en cualquier lugar que resulte conveniente para el paciente.

El primer modelo publicado fue el “**Modelo CMO en consultas externas de Farmacia Hospitalaria**” en 2016. Este modelo establece los fundamentos del nuevo enfoque de AF

y de la relación renovada entre los pacientes y los profesionales sanitarios. Desde entonces, la SEFH ha impulsado diversas adaptaciones del modelo: **VIH** (Virus de la inmunodeficiencia humana), **oncohematología**, **enfermedades inflamatorias inmunomedidas**, **patologías respiratorias**, **esclerosis múltiple**, **patologías cardiovasculares** y **población pediátrica**, consolidando su utilidad clínica y su capacidad para mejorar la calidad asistencial.

En los últimos años se han venido publicando diferentes investigaciones destinadas a demostrar la utilidad del modelo, tanto en la medición de resultados en salud como en aceptación de intervenciones farmacéuticas y otros aspectos relacionados con la atención al paciente externo, lo que refuerza la necesidad de seguir expandiendo e implantando esta metodología.

Tras su consolidación en múltiples áreas clínicas, el siguiente paso es explorar su aplicación en patologías de **alta complejidad y baja prevalencia**. Con el objetivo de mejorar los resultados en salud y la calidad asistencial, y dada la evolución terapéutica y tecnológica en el campo de las **coagulopatías congénitas**, se plantea la adaptación del **Modelo CMO** a este grupo de patologías crónicas (**la hemofilia A, la hemofilia B y la enfermedad de von Willebrand**). Se trata de **enfermedades raras**, de elevada complejidad clínica, que cursan con hemorragias de distinta gravedad y requieren un abordaje especializado, continuo e integrado. La **complejidad de estas patologías** no solo deriva de su base genética y de la cronicidad del tratamiento, sino también de sus itinerarios asistenciales, que abarcan la prevención y el abordaje de hemorragias, el manejo de los procedimientos invasivos y la adaptación a nuevas terapias.

En este contexto, la adaptación del Modelo CMO a las coagulopatías congénitas permite **estructurar una AF más personalizada y centrada en los pacientes**. Este enfoque tiene como objetivos facilitar un mejor control clínico, optimizar el tratamiento y favorecer la adherencia, adaptando las intervenciones terapéuticas a las necesidades específicas de cada caso, lo que contribuirá a mejorar los resultados en salud y la calidad de vida de estos pacientes.

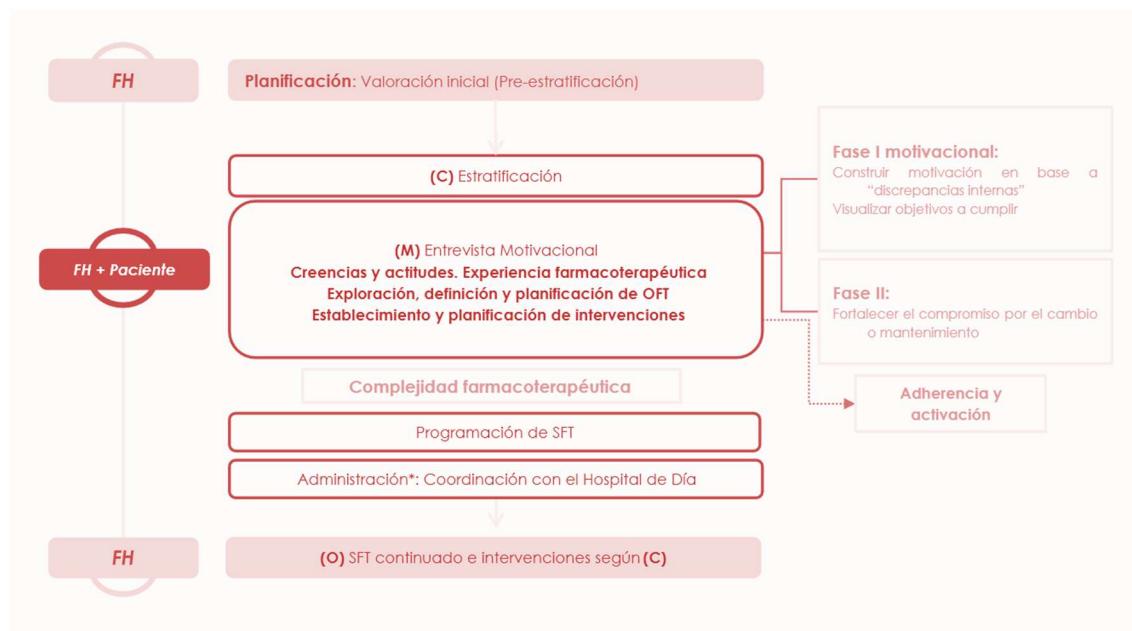
Para el desarrollo del modelo se ha contado con la colaboración de especialistas en FH miembros de la SEFH, durante el periodo comprendido entre febrero de 2025 y enero 2026. Este trabajo ha contado con la colaboración de SILO como oficina técnica y soporte metodológico.

ALGORITMO DE APLICACIÓN

A continuación, se presenta un **algoritmo** recomendado para la aplicación del Modelo CMO a los pacientes con coagulopatías congénitas (Figura 2):

Figura 2 - Algoritmo de aplicación del Modelo CMO. Seguimiento farmacoterapéutico: visita inicial

Seguimiento farmacoterapéutico: visita inicial

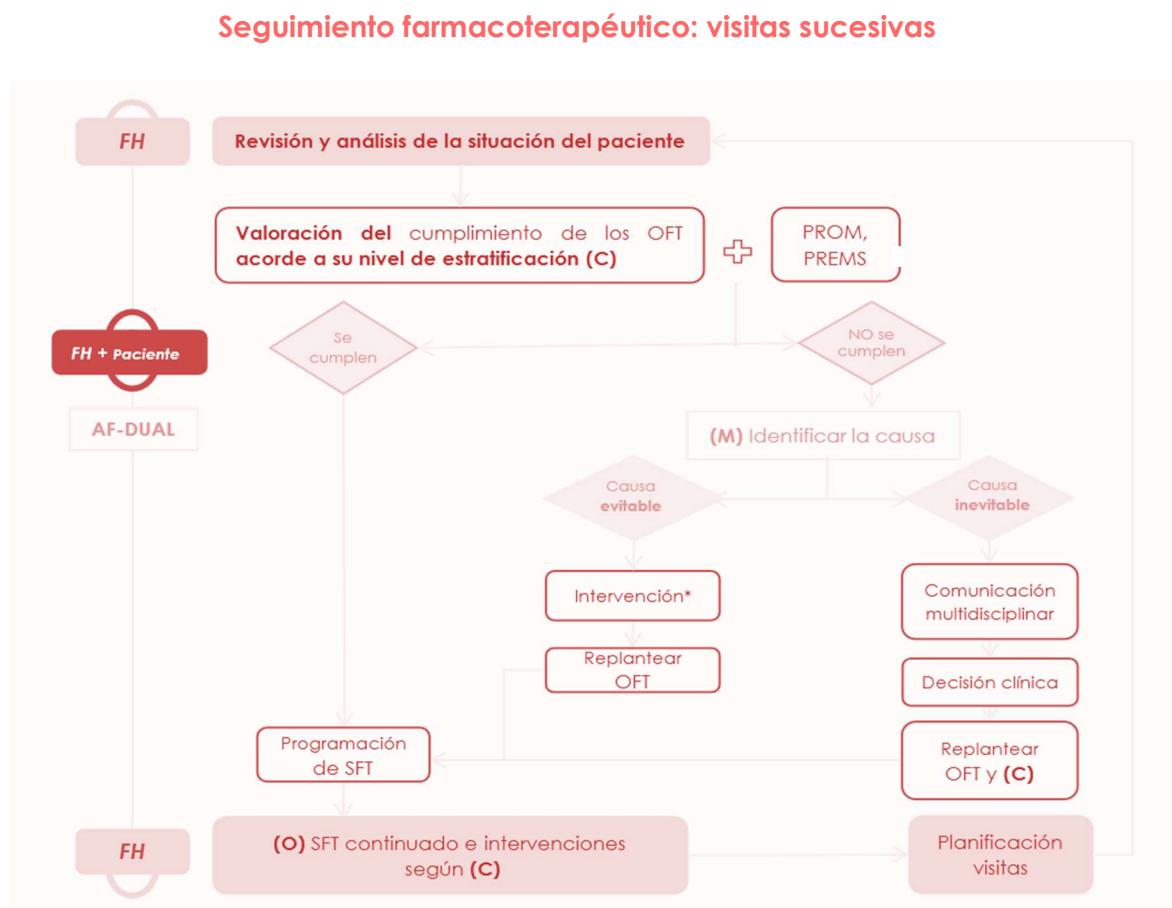


FH: actividades de Farmacia Hospitalaria en las que no es necesario que participe el paciente activamente. FH + Paciente: actividades de FH en las que se requiere la participación del paciente. (C): Capacidad. (M): Motivación. (O): Oportunidad.

FH: Farmacia Hospitalaria; SFT: Seguimiento farmacoterapéutico; OFT: Objetivos farmacoterapéuticos.

*Coordinación con las unidades del Hospital de Día en aquellos pacientes que requieren utilizar estos recursos.

Figura 3 - Algoritmo de aplicación del Modelo CMO. Seguimiento farmacoterapéutico: visitas sucesivas



CAPACIDAD

1. Introducción

Las **coagulopatías congénitas**, entre las que destacan la **hemofilia A**, la **hemofilia B** y la **enfermedad de von Willebrand**, son alteraciones hereditarias de los factores de la coagulación. La hemofilia A se asocia a un déficit o disfunción del factor VIII y la hemofilia B a una alteración del factor IX, mientras que la enfermedad de von Willebrand se caracteriza por una deficiencia cuantitativa o cualitativa del factor von Willebrand. Estas anomalías **comprometen la hemostasia normal y aumentan el riesgo de sufrir hemorragias**, por lo que su manejo requiere una atención especializada, coordinada y mantenida en el tiempo, apoyada en un diagnóstico preciso y en estrategias estructuradas de seguimiento que permitan optimizar la planificación terapéutica y la calidad de vida de estos pacientes.

A nivel mundial, según el Informe del Sondeo Anual 2022 publicado por la Federación Mundial de Hemofilia (WFH, por sus siglas en inglés), han sido reportadas más de **200.000 personas con hemofilia A**, más de **40.000 con hemofilia B** y más de **100.000 con enfermedad de von Willebrand**. En España, en 2023 se estimó que hay alrededor de 3.000 personas con hemofilia diagnosticadas, con una incidencia aproximada de 1 caso de hemofilia A por cada 5.000 personas y 1 caso de hemofilia B por cada 30.000, en 2022. En cuanto a la enfermedad de von Willebrand, su prevalencia en la población española se sitúa entre el 0,6% y el 1,3%, según datos disponibles de 2024.

Las **coagulopatías congénitas** requieren un **manejo especializado y sostenido a lo largo de la vida**, ya que pese a su baja prevalencia, su impacto es elevado tanto por las manifestaciones hemorrágicas como por la complejidad de su itinerario asistencial. La variabilidad de los episodios hemorrágicos, desde las hemorragias articulares en la hemofilia hasta los sangrados mucosos persistentes en la enfermedad de von Willebrand, junto con la necesidad de intervenciones rápidas y la participación de múltiples profesionales, hace que el seguimiento de estos pacientes sea especialmente exigente. Por ello, la implementación de **modelos de atención estructurados, coordinados e integrales** es esencial para garantizar una atención de calidad y mejorar los resultados en salud.

En esta línea, la **Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad en el SNS**, impulsa un modelo asistencial centrado en las personas y orientado a identificar de forma anticipada las necesidades de seguimiento y la complejidad de cada paciente. Asimismo, el **Informe de Resultados de la Estrategia de Enfermedades Raras del SNS** subraya la necesidad de avanzar hacia una identificación más precisa de las necesidades de cada paciente y en la reducción de la variabilidad territorial en el acceso y la atención sanitaria. En concreto, en el abordaje de las coagulopatías congénitas donde la gravedad, la frecuencia de hemorragias y la complejidad del seguimiento pueden diferir notablemente; una **estratificación de los pacientes** resulta fundamental para priorizar intervenciones, ajustar recursos y garantizar circuitos asistenciales más eficientes.

Para llevar a cabo esta reorientación, se recomienda el uso de modelos de estratificación y predicción como herramientas fundamentales para el manejo de la cronicidad. En este marco, se ha desarrollado el “**Proyecto de Estratificación de la población en el SNS**”, que promueve este cambio de enfoque, garantizando una atención más personalizada y centrada en el paciente.

Desarrollar un **modelo de estratificación** permite identificar de manera precisa a los **individuos con mayor nivel de prioridad y/o complejidad asistencial dentro de la población**, lo que facilita el diseño de intervenciones más efectivas para mejorar la gestión de las enfermedades crónicas, así como para implementar medidas de prevención y promoción de la salud. La importancia de estratificar a los pacientes radica en:

- **Necesidades** diferentes **de cada paciente** (incluso del propio paciente a lo largo de su vida)
- **Toma de decisiones compartidas** y evolución en las competencias del paciente
- Incremento en el **número de pacientes** atendidos en consulta externa
- **Optimización de recursos** asistenciales (humanos y estructurales)
- Mejora de la **experiencia del paciente** a partir de la atención dual
- **Envejecimiento y complejidad farmacoterapéutica** creciente

Este enfoque se alinea con el Modelo CMO de la SEFH, que prioriza la eficiencia y seguridad del tratamiento en el paciente. En concreto, el **pilar de Capacidad (C)** del modelo permite identificar y clasificar a los pacientes mediante modelos de estratificación, para ofrecer una AF personalizada y ajustada a las necesidades individuales.

A nivel práctico hay que reseñar que la estratificación no es un fin sino un medio. Este aspecto debe quedar claro para todos especialistas en FH que vayan a aplicar esta metodología. La clave estará en conocer el nivel de complejidad asistencial que tiene un paciente, a partir de su nivel de estratificación, y llevar a cabo las intervenciones farmacéuticas ajustadas a cada nivel. Esto ayudará a disminuir la variabilidad asistencial y a mejorar sus resultados en salud.

2. Modelo de estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas.

En 2013, la SEFH desarrolló el “**Modelo de Selección y Atención Farmacéutica para Pacientes Crónicos**”. Basado en este modelo, se creó un sistema de estratificación para pacientes con coagulopatías congénitas; hemofilia A, hemofilia B y enfermedad de von Willebrand. Este modelo incluye **23 variables** agrupadas en **cuatro categorías: demográficas, clínicas, farmacoterapéuticas y sociosanitarias**.

Cada variable se evaluó con un peso relativo de 1 a 4, según su relevancia para determinar el nivel de prioridad asistencial global del paciente. En concreto, se han puntuado con:

- **1 punto** a aquellas variables con **menor evidencia** científica disponible y **menor importancia** en la obtención de resultados en salud y en el seguimiento a los pacientes.

- **4 puntos** a aquellas variables con **más evidencia** científica disponible y **mayor importancia** en la obtención de resultados en salud y en el seguimiento a los pacientes.

Para analizar la validez de este modelo de estratificación, se realizó un **pretest** entre los meses de mayo y junio de 2025, que incluyó una muestra de **81 pacientes** con coagulopatías congénitas, provenientes de cinco hospitales de los miembros del grupo de trabajo del pilar Capacidad. El objetivo principal del pretest fue establecer y validar los puntos de corte para definir los **tres niveles de prioridad asistencial** que estratificarán a los pacientes atendidos con este modelo.

3. Variables del modelo de estratificación para pacientes con coagulopatías congénitas

El modelo de estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas se desarrolla en torno a un conjunto de 23 variables, cada una asociada a un peso relativo que varía entre 1 y 4 en función de su importancia para la medición del nivel de prioridad del paciente.

A continuación, se detallan las 23 variables del modelo agrupadas por categorías: **demográficas** (Tabla 1), **clínicas** (Tabla 2), **farmacoterapéuticas** (Tabla 3) y **sociosanitarias** (Tabla 4).

Tabla 1 - Variables demográficas para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas.

Dimensión demográfica		
Variable	Descripción	Puntuación
Edad	Paciente con edad inferior a 18 años .	<u>Utilización del modelo de paciente crónico pediátrico</u>
	Paciente con edad entre 18 y 50 años .	1
	Paciente de más de 50 años .	2
Peso	Paciente con obesidad , definida como un índice de masa corporal igual o superior a 30 kg/m ² .	1
Puntuación máxima		3

Tabla 2 - Variables clínicas para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas.

Dimensión clínica (1/2)		
Variable	Descripción	Puntuación
Desarrollo de inhibidores frente al factor VIII o factor IX	Paciente que ha desarrollado inhibidores contra el factor VIII o IX .	3
Dolor	Paciente que experimenta dolor leve/moderado .	1
	Paciente con dolor persistente , asociado a daño articular crónico debido a sangrados repetidos en las articulaciones.	2
	Paciente con dolor agudo por hemartrosis o hematoma muscular, debido a hemorragias activas.	3
Estado/salud articular	Paciente con complicaciones musculoesqueléticas como consecuencia de las hemorragias, incluyendo presencia de artropatía y alteraciones en el estado muscular (contracturas permanentes), deformidades o discapacidad , así como pacientes con prótesis articulares , que sean consecuencia de la propia enfermedad.	3
Gravedad (según tipo de hemorragia)	Paciente con hemorragias que requieren ingreso hospitalario .	2
	Paciente con hemorragias que se manejan de forma ambulatoria o en domicilio .	3
Gravedad para hemofilia (según niveles de factor deficitario)	Paciente con hemofilia leve: nivel de FVIII:C o FIX:C de 0,06 a 0,40 UI/mL (>5% - <40% de valores normales).	0
	Paciente con hemofilia moderada: nivel de FVIII:C o FIX:C de 0,01 a 0,05 UI/mL (1-5% de valores normales).	1
	Paciente con hemofilia grave: nivel de FVIII:C o FIX:C < 0,01 UI/mL (< 1 % de valores normales).	3
Gravedad para EVW (según alteración de factor deficitario)	Paciente con EVW tipo 1: trastorno autosómico dominante que consiste en una deficiencia cuantitativa de FvW; es la forma más común.	0
	Paciente con EVW tipo 2: trastorno autosómico dominante que consiste en la alteración cualitativa de la síntesis y función de FvW y puede deberse a diversas anomalías genéticas.	1
	Paciente con EVW tipo 3: trastorno autosómico recesivo raro en el que los homocigotos no tienen FvW detectable.	3

Dimensión clínica (2/2)		
Variable	Descripción	Puntuación
Número de hemorragias	Paciente con más de 2 hemorragias espontáneas al año que han requerido tratamiento.	4
Presencia de comorbilidades	Paciente con comorbilidades , además de la patología de base (VIH, hepatitis C, cáncer, accidente cerebrovascular, enfermedad cardiovascular, DM, osteoporosis, enfermedad renal, etc.).	1
	Paciente con patología articular degenerativa.	2
Problemas psicológicos	Paciente con problemas relacionados con la salud mental , como, ansiedad, depresión.	3
Puntuación máxima		25

EVW: Enfermedad de von Willebrand; VIH: Virus de Inmunodeficiencia humana; DM: Diabetes Mellitus FVIII: Factor VIII, FIX: Factor IX, FvW: Factor de von Willebrand, C: concentración, UI: Unidad Internacional

Tabla 3 - Variables farmacoterapéuticas para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas.

Dimensión de tratamiento		
Variable	Descripción	Puntuación
Agente hemostásico empleado	Paciente con terapia génica y/o cualquier otra terapia avanzada disponible.	Prioridad 1
Vía de administración del agente hemostático	Paciente con terapia administrada por vía subcutánea combinada con intravenosa.	1
	Paciente con terapia administrada por vía intravenosa.	2
Cambios en el régimen de la medicación dispensada	Paciente con cambio en la dosis de tratamiento o en la pauta posológica desde la última dispensación.	2
	Paciente con dosis adicionales o modificaciones puntuales de pauta de tratamiento desde la última dispensación.	3
Dispensación domiciliaria	Paciente que no acude presencialmente al servicio de FH y recibe sus medicamentos a domicilio o en oficina de farmacia.	1
Régimen de tratamiento	Paciente que recibe tratamiento profiláctico (primario, secundario, terciario).	3
Falta de adherencia al tratamiento	Paciente con falta de adherencia y/o persistencia subóptima , medida según el registro de dispensación y la historia clínica electrónica.	4
Puntuación máxima		15

Tabla 4 - Variables sociosanitarias para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas.

Dimensión sociosanitaria		
Variable	Descripción	Puntuación
Entorno familiar y situación socioeconómica	Paciente con condiciones socioeconómicas desfavorables . "Se considera un paciente con condiciones socioeconómicas desfavorables si estas pueden provocar que no almacene la medicación o no se administre el tratamiento en las condiciones de salubridad y conservación adecuadas o mantenimiento de condiciones de vida saludables; o si se encuentra en una situación sin hogar, en aislamiento social, sin apoyo familiar (con o sin dependencia funcional), inestabilidad financiera, etc."	3
Estilo de vida	Paciente que realiza actividad física intensa .	1
	Paciente con presencia de uno o más factores de riesgo para el desarrollo de enfermedad cardiovascular (incluye condiciones como hipertensión, obesidad o tabaquismo, entre otras).	2
Dificultades de acceso a la atención hospitalaria	Paciente con dificultades de acceso a la atención hospitalaria (viajar grandes distancias para recibir atención médica especializada, comorbilidades, falta de recursos, dependencia, hospital sin servicio de farmacia con dispensación a domicilio).	2
Nivel de conocimiento sobre la enfermedad	Paciente que tiene un conocimiento limitado sobre su condición , lo que puede afectar su capacidad para tomar decisiones informadas y manejar adecuadamente su enfermedad.	3
Transición al régimen de paciente adulto	Paciente que se encuentra en proceso de transición del régimen pediátrico al de adulto .	4
Calidad de vida*	Paciente con baja calidad de vida según la puntuación obtenida en cuestionarios validados. <small>SF-36, EQ-5D/EQ-5D-5L/EQ-5D-3L, Hemofilia QoL, Hemofilia Well-Being Index, Haemo-QoL-A o Haemo-QoL-A-QoL elderly.</small>	1
Puntuación máxima		16

* La variable "calidad de vida" no fue incluida en el pretest, por lo que en el bloque de variables sociosanitarias la puntuación máxima alcanzable fue de 15 puntos. Se valoró su incorporación en una fase posterior, considerando que podría aportar una visión más completa de la situación del paciente y contribuir a una estratificación más ajustada de su nivel de complejidad.

SF-36: Short Form-36 Health Survey, cuestionario genérico de calidad de vida relacionada con la salud; EQ-5D: EuroQol 5 Dimensions, instrumento genérico de calidad de vida; EQ-5D-3L: EuroQol 5 Dimensions con tres niveles de respuesta; EQ-5D-5L: EuroQol 5 Dimensions con cinco niveles de respuesta; Hemophilia QoL: Hemophilia Quality of Life Questionnaire, cuestionario específico de calidad de vida en hemofilia; Hemophilia Well-Being Index: índice de bienestar en pacientes con hemofilia; Haemo-QoL-A: Haemophilia-specific Quality of Life Questionnaire for Adults, cuestionario específico de calidad de vida en adultos con hemofilia; Haemo-QoL-A-QoL elderly: Haemo-QoL-A adaptada a pacientes ancianos con hemofilia.

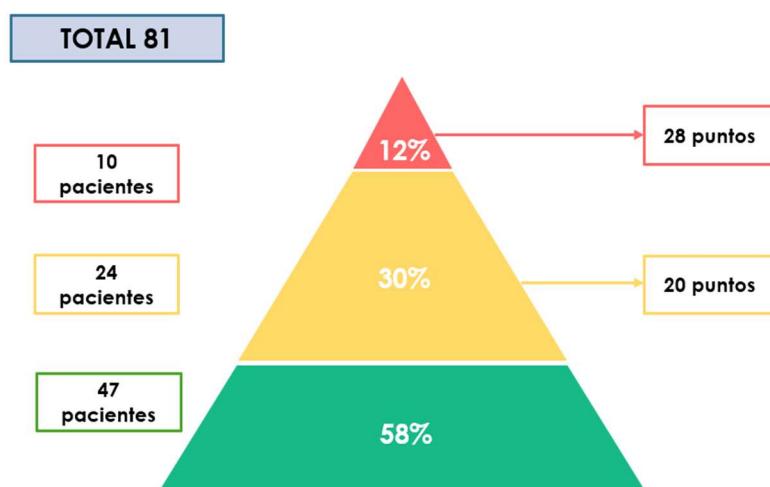
4. Puntuación para la estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas.

La puntuación global se calcula sumando las puntuaciones individuales de cada variable, lo que permite estratificar a los pacientes en uno de los tres niveles establecidos: **Prioridad 1**, **Prioridad 2** y **Prioridad 3**. Esta estratificación determina el tipo de AF que recibirán los pacientes.

Los puntos de corte para los tres niveles se han definido para que la distribución de pacientes con coagulopatías congénitas siga la estructura de la **pirámide de Kaiser Permanente**, con el objetivo de mejorar la salud de la población y optimizar los recursos disponibles. Este modelo busca identificar diferentes grupos de pacientes según sus necesidades de atención y nivel de prioridad, permitiendo asegurar que el 10% de los pacientes reciban AF de Prioridad 1, el 30% de Prioridad 2 y el 60% de Prioridad 3, en relación con el total de pacientes con coagulopatías congénitas atendidos en los Servicios de FH.

En este caso particular, se establecieron los siguientes puntos de corte: 20 puntos para el nivel de **Prioridad 2** y 28 puntos para el nivel de **Prioridad 1**, siendo la puntuación máxima alcanzable de 58 puntos. Estos puntos de corte permiten agrupar al 58% de los pacientes en **Prioridad 3**, al 30% en **Prioridad 2** y al 12% en **Prioridad 1**. Este cálculo se ha realizado, sin incluir la variable de calidad de vida, ya que esta se incorporó al modelo tras el pretest.

Figura 4 - Puntos de corte y niveles de prioridad establecidos en el pretest del modelo de estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas.



Como excepciones al modelo de estratificación, se ha establecido que los pacientes con terapia génica y/o cualquier otra terapia avanzada disponible se clasificarán en **Prioridad 1**, independientemente de la puntuación total. Asimismo, para los pacientes con edad inferior a 18 años, se utilizará la "Adaptación del Modelo de Atención

Farmacéutica CMO a Pacientes Crónicos Pediátricos", en lugar de hacer uso del presente modelo.

Con el objetivo de facilitar su uso y apoyar la labor de los especialistas en FH durante las consultas, el modelo se diseñó para que 17 de las 23 variables pudieran obtenerse a partir de la información disponible en la Historia Clínica Electrónica (HCE) o en otras fuentes del hospital relacionadas con el estado de salud del paciente. Las seis variables restantes de peso, problemas psicológicos, falta de adherencia, nivel socioeconómico, nivel de conocimiento sobre la enfermedad y estilo de vida, se obtendrán a través de la entrevista con el paciente.

5. Actuaciones de AF según las características específicas de los pacientes con coagulopatías congénitas.

Las actuaciones de AF se deben adaptar a las necesidades de cada paciente según el nivel en el que se encuentre. Estas acciones se engloban en tres grandes ámbitos de actuación:

- **Seguimiento farmacoterapéutico:** Centrado mayoritariamente en la adecuación, efectividad y seguridad de los tratamientos.
- **Formación y educación al paciente:** Enfocado en aspectos como la información sobre la medicación, el apoyo a la tramitación administrativa de los tratamientos y el fomento de la corresponsabilidad en el resultado del tratamiento.
- **Coordinación con el equipo asistencial:** Focalizado en la elaboración de protocolos, guías, Procedimientos Normalizados de Trabajo (PNTs), la docencia y formación, la unificación de criterios entre los diferentes profesionales sanitarios y niveles asistenciales, la gestión de la documentación/HCE, etc.

Las actuaciones específicas de AF se desarrollarán de manera adaptada a los distintos niveles de prioridad (Tabla 5, Tabla 6 y Tabla 7). Estas actuaciones son **acumulativas**, de manera que a los pacientes de **Prioridad 1** se les realizarán las propias de dicho nivel más las de **Prioridad 2** y **Prioridad 3**, y, a su vez, a los pacientes de **Prioridad 2**, las propias de su nivel más las de **Prioridad 3**.

Para la óptima realización de las actuaciones propuestas se necesita disponer de **PNTs en los Servicios de FH** que sirvan como directrices de las actividades a realizar y que aseguren la calidad del proceso. Además, de cara a fomentar la **trazabilidad** de las actuaciones farmacéuticas, estas deberán quedar registradas en la HCE de los pacientes, y oportunamente clasificadas. La estandarización rutinaria de las intervenciones supondrá una ayuda en el seguimiento a los pacientes y facilitará la explotación de la información para el posterior análisis de su impacto en los resultados en salud.

En cuanto a la **periodicidad de uso del modelo de estratificación y AF del paciente con coagulopatías congénitas**, se ha establecido la conveniencia de aplicar el modelo al inicio de tratamiento, cuando exista un cambio en el tratamiento y/o cuando haya algún cambio en la clínica del paciente que lo justifique o que ocurran acontecimientos adversos, y a su vez, en los siguientes casos:

- **Prioridad 1:** valoración cada mes.
- **Prioridad 2:** valoración cada 6 meses.
- **Prioridad 3:** valoración cada 12 meses.

El profesional de FH puede aplicar este modelo siempre que lo considere necesario en base a su **criterio profesional**; si se considera adecuado situar a un paciente en un nivel superior de estratificación por circunstancias particulares o puntuales, es conveniente realizarlo. También hay que tener en cuenta que la **situación de los pacientes es cambiante** y puede pasar de un nivel a otro en distintos momentos del proceso asistencial.

Tabla 5 - Definición de las actuaciones de AF en pacientes de **Prioridad 3**



Actuaciones de atención farmacéutica en pacientes de **Prioridad 3**

Seguimiento farmacoterapéutico
<ul style="list-style-type: none">• Evaluar y validar regularmente los tratamientos para asegurar su adecuación, seguridad y efectividad, considerando las características únicas de las coagulopatías congénitas y las comorbilidades del paciente.• Monitorizar periódicamente las concentraciones y la actividad funcional de los factores VIII, IX o de los niveles de antígeno y actividad del factor von Willebrand (en función de la patología del paciente) a través de la revisión de las analíticas para valorar la eficacia del tratamiento, ajustar dosis y facilitar la detección temprana de posibles complicaciones.• Supervisar el cumplimiento de los tratamientos prescritos y desarrollar estrategias para mejorar la adherencia como educación personalizada, apoyo conductual y recordatorios digitales.• Revisar y ajustar la medicación concomitante para evitar interacciones y efectos adversos específicos en pacientes con coagulopatías congénitas.• Identificar, documentar, prevenir y gestionar problemas relacionados con la medicación y su administración domiciliaria, asegurando un enfoque multidisciplinar y la participación del paciente.
Educación, formación y seguimiento del paciente
<ul style="list-style-type: none">• Proporcionar información clara y accesible sobre la enfermedad, los tratamientos y las condiciones para su correcta conservación y mantenimiento, la importancia de la adherencia terapéutica y el contacto de asociaciones de pacientes disponibles, con el fin de empoderar al paciente.• Ofrecer materiales educativos escritos o digitales que cubran los aspectos básicos del manejo de las coagulopatías congénitas, incluidos los síntomas y los efectos secundarios de los tratamientos, el manejo de hemorragias activas e información sobre el funcionamiento del centro hospitalario, incluyendo horarios de atención, contactos clave, ubicaciones de servicios y consultas de referencia.• Realizar una entrevista estructurada para identificar barreras y causas de la falta de adherencia, proporcionando refuerzo educativo y reentrenamiento en auto infusión, e incorporando consultas de telefarmacia proactiva con seguimiento periódico para mejorar la adherencia y la seguridad del tratamiento.• Facilitar información y concienciar al paciente sobre la importancia de su identificación como persona con una coagulopatía congénita, promoviendo el uso de documentación o dispositivos acreditativos que faciliten su reconocimiento en urgencias y prevengan eventos adversos por una atención no adaptada.• Impulsar hábitos de vida saludables, control de factores de riesgo y el uso correcto de medicamentos a través de plataformas en línea, aplicaciones móviles y recursos educativos.• Activar medidas de apoyo en aquellos casos de pacientes con dificultades de acceso o un entorno socioeconómico adverso incluyendo la dispensación domiciliaria cuando proceda, la coordinación con servicios sociales y la priorización de la telefarmacia frente al seguimiento presencial, garantizando la continuidad y equidad en la atención.• Establecer un programa de educación intensiva en aquellos pacientes en situación de transición del ámbito pediátrico al adulto y en coordinación con hematología pediátrica para favorecer la continuidad asistencial y la autonomía terapéutica.

Coordinación con el equipo asistencial

- Participación de los especialistas en FH en **programas docentes multidisciplinares**, que integren a todos los centros asistenciales nacionales, para garantizar un conocimiento actualizado y homogéneo en el abordaje de las coagulopatías congénitas.
- Asegurar que todas las intervenciones farmacéuticas estén documentadas en la **HCE** del paciente para una mejor coordinación entre los profesionales implicados.
- Promover una **comunicación efectiva** y bidireccional entre todos los profesionales sanitarios involucrados, garantizando un enfoque coherente y centrado en el paciente.
- Garantizar una correcta **coordinación con el servicio de hematología** en los casos de nuevos pacientes, de inicio/cambio de tratamiento o ajustes de dosis, asegurando la continuidad asistencial y un abordaje multidisciplinar.
- Fomentar la **coordinación y comunicación entre hospitales** para asegurar la continuidad en la dispensación de medicación a pacientes que recogen su tratamiento en distintos centros y poder detectar de forma temprana posibles complicaciones o incidentes.
- Implementar **programas de seguimiento farmacoterapéutico** personalizados y conjuntos para pacientes con coagulopatías congénitas, asegurando la adherencia a los tratamientos y la mejora continua del manejo de la enfermedad.

Tabla 6 - Definición de las actuaciones de AF en pacientes de **Prioridad 2**



Actuaciones de atención farmacéutica en pacientes de **Prioridad 2**

Seguimiento farmacoterapéutico

- **Evaluar y validar** regularmente los tratamientos para asegurar su **adecuación**, seguridad y efectividad, considerando las características únicas de las coagulopatías congénitas y las comorbilidades del paciente.
- **Monitorizar** periódicamente las **concentraciones** y la **actividad funcional** de los factores VIII, IX o de los niveles de antígeno y actividad del factor von Willebrand (en función de la patología del paciente) a través de la **revisión de las analíticas** para valorar la eficacia del tratamiento, ajustar dosis y facilitar la detección temprana de posibles complicaciones.
- Supervisar el **cumplimiento** de los tratamientos prescritos y desarrollar estrategias para mejorar la adherencia como educación personalizada, apoyo conductual y recordatorios digitales.
- Revisar y ajustar la **medicación concomitante** para evitar interacciones y efectos adversos específicos en pacientes con coagulopatías congénitas.
- Identificar, documentar, prevenir y gestionar **problemas relacionados con la medicación y su administración domiciliaria**, asegurando un enfoque multidisciplinar y la participación del paciente.
- **Monitorizar y utilizar** resultados informados por los pacientes (**PROMs**) y medidas de experiencia del paciente (**PREMs**) para adaptar los planes de tratamiento y mejorar los resultados clínicos.
- Asegurar la **continuidad del tratamiento** y acompañar al paciente durante **transiciones críticas**, como ingreso o alta hospitalaria, cambios de terapia, paso a profilaxis extendida, uso de nuevos productos o vías de administración, estableciendo un seguimiento específico para detectar incidencias o problemas relacionados con la medicación.

Educación, formación y seguimiento del paciente

- Proporcionar **información** clara y accesible sobre la enfermedad, los tratamientos y las condiciones para su correcta conservación y mantenimiento, la importancia de la adherencia terapéutica y el contacto de asociaciones de pacientes disponibles, con el fin de empoderar al paciente.
- Ofrecer **materiales educativos** escritos o digitales que cubran los **aspectos básicos del manejo** de las coagulopatías congénitas, incluidos los síntomas y los efectos secundarios de los tratamientos, el manejo de hemorragias activas e información sobre el **funcionamiento del centro hospitalario**, incluyendo horarios de atención, contactos clave, ubicaciones de servicios y consultas de referencia.
- Realizar una **entrevista estructurada para identificar barreras y causas de la falta de adherencia**, proporcionando refuerzo educativo y reentrenamiento en auto infusión, e incorporando consultas de telefarmacia proactiva con seguimiento periódico para mejorar la adherencia y la seguridad del tratamiento.
- Facilitar información y concienciar al paciente sobre la importancia de su **identificación como persona con una coagulopatía congénita**, promoviendo el uso de documentación o dispositivos acreditativos que faciliten su reconocimiento en urgencias y prevengan eventos adversos por una atención no adaptada.
- Impulsar **hábitos de vida saludables**, control de **factores de riesgo** y el **uso correcto de medicamentos** a través de plataformas en línea, aplicaciones móviles y recursos educativos.
- Activar **medidas de apoyo** en aquellos casos de pacientes con **dificultades de acceso o un entorno socioeconómico adverso** incluyendo la dispensación domiciliaria cuando proceda, la coordinación con servicios sociales y la priorización de la telefarmacia frente al seguimiento presencial, garantizando la continuidad y equidad en la atención.

- Establecer un **programa de educación intensiva** en aquellos pacientes en **situación de transición del ámbito pediátrico al adulto** y en coordinación con hematología pediátrica para favorecer la continuidad asistencial y la autonomía terapéutica.
- Proporcionar **formación** y **educación** específica para **familiares y cuidadores**, facilitando su participación en el cuidado del paciente y la comunicación de cualquier nuevo evento clínico
- Facilitar el acceso a **canales de comunicación directa concretos** (telefarmacia, apps clínicas) para resolución de dudas o notificación de incidencias.

Coordinación con el equipo asistencial

- Participación de los especialistas en FH en **programas docentes multidisciplinares**, que integren a todos los centros asistencia nacionales, para garantizar un conocimiento actualizado y homogéneo en el abordaje de las coagulopatías congénitas.
- Asegurar que todas las intervenciones farmacéuticas estén documentadas en la **HCE** del paciente para una mejor coordinación entre los profesionales implicados.
- Promover una **comunicación efectiva** y bidireccional entre todos los profesionales sanitarios involucrados, garantizando un enfoque coherente y centrado en el paciente.
- Garantizar una correcta **coordinación con el servicio de hematología** en los casos de nuevos pacientes, de inicio/cambio de tratamiento o ajustes de dosis, asegurando la continuidad asistencial y un abordaje multidisciplinar.
- Fomentar la **coordinación y comunicación entre hospitales** para asegurar la continuidad en la dispensación de medicación a pacientes que recogen su tratamiento en distintos centros y poder detectar de forma temprana posibles complicaciones o incidentes.
- Implementar **programas de seguimiento farmacoterapéutico** personalizados y conjuntos para pacientes con coagulopatías congénitas, asegurando la adherencia a los tratamientos y la mejora continua del manejo de la enfermedad.
- Establecer **procedimientos de trabajo conjuntos con el equipo asistencial** para potenciar la autonomía de los pacientes y mejorar su capacidad de gestionar sus propias condiciones de salud.
- Establecer canales de comunicación con el servicio de hematología para garantizar la **derivación a los servicios de salud mental y trabajo social** en el caso de que se detecten necesidades específicas.

Tabla 7 - Definición de las actuaciones de AF en pacientes de **Prioridad 1**



Actuaciones de Atención Farmacéutica en pacientes de Prioridad 1

Seguimiento farmacoterapéutico

- **Evaluar y validar** regularmente los tratamientos para asegurar su **adecuación**, seguridad y efectividad, considerando las características únicas de las coagulopatías congénitas y las comorbilidades del paciente.
- **Monitorizar** periódicamente las **concentraciones** y la **actividad funcional** de los factores VIII, IX o de los niveles de antígeno y actividad del factor von Willebrand (en función de la patología del paciente) a través de la **revisión de las analíticas** para valorar la eficacia del tratamiento, ajustar dosis y facilitar la detección temprana de posibles complicaciones.
- Supervisar el **cumplimiento** de los tratamientos prescritos y desarrollar estrategias para mejorar la adherencia como educación personalizada, apoyo conductual y recordatorios digitales.
- Revisar y ajustar la **medicación concomitante** para evitar interacciones y efectos adversos específicos en pacientes con coagulopatías congénitas.
- Identificar, documentar, prevenir y gestionar **problemas relacionados con la medicación** y su **administración domiciliaria**, asegurando un enfoque multidisciplinar y la participación del paciente.
- **Monitorizar y utilizar** resultados informados por los pacientes (**PROMs**) y medidas de experiencia del paciente (**PREMs**) para adaptar los planes de tratamiento y mejorar los resultados clínicos.
- Asegurar la **continuidad del tratamiento** y acompañar al paciente durante **transiciones críticas**, como ingreso o alta hospitalaria, cambios de terapia, paso a profilaxis extendida, uso de nuevos productos o vías de administración, estableciendo un seguimiento específico para detectar incidencias o problemas relacionados con la medicación.
- Crear **planes específicos** para abordar rápidamente cualquier **reacción adversa** al tratamiento, asegurando **vías rápidas de comunicación** entre niveles asistenciales y entre los diferentes servicios del hospital, especialmente con el servicio de urgencias hospitalarias.
- Desarrollar **programas específicos** orientados a la **detección, prevención o control de factores de riesgo** relacionados con las coagulopatías congénitas.

Educación, formación y seguimiento del paciente

- Proporcionar **información** clara y accesible sobre la enfermedad, los tratamientos y las condiciones para su correcta conservación y mantenimiento, la importancia de la adherencia terapéutica y el contacto de asociaciones de pacientes disponibles, con el fin de empoderar al paciente.
- Ofrecer **materiales educativos** escritos o digitales que cubran los **aspectos básicos del manejo** de las coagulopatías congénitas, incluidos los síntomas y los efectos secundarios de los tratamientos, el manejo de hemorragias activas e información sobre el **funcionamiento del centro hospitalario**, incluyendo horarios de atención, contactos clave, ubicaciones de servicios y consultas de referencia.
- Realizar una **entrevista estructurada para identificar barreras y causas de la falta de adherencia**, proporcionando refuerzo educativo y reentrenamiento en auto infusión, e incorporando consultas de telefarmacia proactiva con seguimiento periódico para mejorar la adherencia y la seguridad del tratamiento.
- Facilitar información y concienciar al paciente sobre la importancia de su **identificación como persona con una coagulopatía congénita**, promoviendo el uso de documentación o dispositivos acreditativos que faciliten su reconocimiento en urgencias y prevengan eventos adversos por una atención no adaptada.

- Impulsar **hábitos de vida saludables**, control de **factores de riesgo** y el **uso correcto de medicamentos** a través de plataformas en línea, aplicaciones móviles y recursos educativos.
- Activar **medidas de apoyo** en aquellos casos de pacientes con **dificultades de acceso o un entorno socioeconómico adverso** incluyendo la dispensación domiciliaria cuando proceda, la coordinación con servicios sociales y la priorización de la telefarmacia frente al seguimiento presencial, garantizando la continuidad y equidad en la atención.
- Establecer un **programa de educación intensiva** en aquellos pacientes en **situación de transición del ámbito pediátrico al adulto** y en coordinación con hematología pediátrica para favorecer la continuidad asistencial y la autonomía terapéutica.
- Proporcionar **formación** y **educación** específica para **familiares y cuidadores**, facilitando su participación en el cuidado del paciente y la comunicación de cualquier nuevo evento clínico
- Facilitar el acceso a **canales de comunicación directa concretos** (telefarmacia, apps clínicas) para resolución de dudas o notificación de incidencias.
- Ofrecer programas intensivos de **educación sanitaria para pacientes de alta prioridad**, incluyendo sesiones regulares y materiales educativos avanzados.

Coordinación con el equipo asistencial

- Participación de los especialistas en FH en **programas docentes multidisciplinares**, que integren a todos los centros asistencia nacionales, para garantizar un conocimiento actualizado y homogéneo en el abordaje de las coagulopatías congénitas.
- Asegurar que todas las intervenciones farmacéuticas estén documentadas en la **HCE** del paciente para una mejor coordinación entre los profesionales implicados.
- Promover una **comunicación efectiva** y bidireccional entre todos los profesionales sanitarios involucrados, garantizando un enfoque coherente y centrado en el paciente.
- Garantizar una correcta **coordinación con el servicio de hematología** en los casos de nuevos pacientes, de inicio/cambio de tratamiento o ajustes de dosis, asegurando la continuidad asistencial y un abordaje multidisciplinar.
- Fomentar la **coordinación y comunicación entre hospitales** para asegurar la continuidad en la dispensación de medicación a pacientes que recogen su tratamiento en distintos centros y poder detectar de forma temprana posibles complicaciones o incidentes.
- Implementar **programas de seguimiento farmacoterapéutico** personalizados y conjuntos para pacientes con coagulopatías congénitas, asegurando la adherencia a los tratamientos y la mejora continua del manejo de la enfermedad.
- Establecer **procedimientos de trabajo conjuntos con el equipo asistencial** para potenciar la autonomía de los pacientes y mejorar su capacidad de gestionar sus propias condiciones de salud.
- Establecer canales de comunicación con el servicio de hematología para garantizar la **derivación a los servicios de salud mental y trabajo social** en el caso de que se detecten necesidades específicas.
- Elaborar **informes periódicos** (telefónicos, registros en HCE o en sesiones multidisciplinares) para informar al equipo multidisciplinar sobre los casos de pacientes prioritarios.
- Trabajar conjuntamente y participar en los **equipos de gestión de casos** para la discusión y abordaje específico de estos pacientes.
- Desarrollar un **plan de acción entre niveles asistencia y con los distintos servicios del hospital** que puedan estar involucrados (hematología, cirugía, urgencias, traumatología, anestesia, otros) para abordar las reacciones adversas al tratamiento y situaciones clínicas específicas, como procedimientos quirúrgicos programados o urgentes, estableciendo vías de comunicación rápida y efectiva.
- Desarrollar un **plan de acción con el Servicio de Urgencias Hospitalarias**.

Además, en los pacientes que se encuentran en tratamiento con **terapia génica o cualquier otra terapia avanzada disponible** (prioridad 1), la AF (seguimiento farmacoterapéutico, educación y formación y coordinación con el equipo asistencial) será adaptada a la evolución de su implementación en la práctica clínica y de la evidencia científica disponible.

En conclusión, el pilar de **capacidad** del Modelo CMO para pacientes con coagulopatías congénitas se sustenta en el **modelo de estratificación**, que permite adaptar la **AF** a las necesidades de cada paciente de manera personalizada y continua. Este enfoque se basa en la estratificación de los pacientes según variables **demográficas, clínicas, sociosanitarias y farmacoterapéuticas**, estratificándolos en **tres niveles** de prioridad. A partir de esta estratificación, se implementan intervenciones farmacéuticas ajustadas, garantizando que las necesidades específicas del paciente sean atendidas de manera integral.

MOTIVACIÓN

1. Introducción

Las **coagulopatías congénitas**, como se ha mencionado, son un grupo heterogéneo de enfermedades hemorrágicas hereditarias con un impacto relevante en la vida de los pacientes y de su entorno. Se caracterizan por una deficiencia o disfunción de determinados factores de la coagulación, siendo **la hemofilia A** (déficit de factor VIII), **la hemofilia B** (déficit de factor IX) y la **enfermedad de von Willebrand** (déficit cuantitativo o alteración funcional del factor de von Willebrand) las más prevalentes. Su abordaje clínico es crónico y está orientado a la prevención y al tratamiento de los episodios hemorrágicos. El tratamiento se basa habitualmente en la administración periódica de concentrados de factores de coagulación u otros agentes hemostáticos, para mantener una hemostasia adecuada y prevenir complicaciones.

En el contexto de enfermedades crónicas, alcanzar unos resultados en salud óptimos está vinculado, entre otros factores, a la **adherencia terapéutica**. Una adherencia adecuada a los regímenes profilácticos contribuye a reducir las hemorragias espontáneas, prevenir el daño articular progresivo y mejorar la calidad de vida. Por el contrario, la falta de adherencia se asocia a un incremento del riesgo de complicaciones agudas y crónicas. Además, el **empoderamiento del paciente**, entendido como la capacidad para comprender su enfermedad, participar en las decisiones y asumir un papel activo en la autogestión del tratamiento, es determinante para alcanzar resultados clínicos óptimos y favorecer una vida más autónoma y plena.

El abordaje de las coagulopatías congénitas incluye el control clínico de los episodios hemorrágico, así como la **atención a la carga psicológica y emocional de la enfermedad**. La percepción de un riesgo hemorrágico constante y la posibilidad de sangrados inesperados o de difícil detección, supone una mayor complejidad que puede influir en la motivación del paciente y en su adherencia al tratamiento, configurando un desafío de carácter multidimensional.

Para **optimizar la AF** y dar respuesta a la complejidad del manejo de las coagulopatías congénitas, se propone la utilización del Modelo Capacidad-Motivación-Oportunidad (CMO). Este modelo constituye un marco de referencia para el abordaje de la adherencia terapéutica desde la AF, al estructurar las intervenciones en torno a tres pilares complementarios: **Capacidad, Motivación y Oportunidad**.

Este capítulo tiene como objetivo analizar la aplicación de la **entrevista motivacional (EM)** en pacientes con coagulopatías congénitas, integrada dentro del Modelo CMO. La EM, como técnica centrada en el paciente y orientada a facilitar el cambio de comportamiento, es especialmente útil para reforzar la adherencia terapéutica, promover el autocuidado y mejorar la percepción del paciente sobre su tratamiento. Asimismo, se recomienda la lectura de las adaptaciones disponibles de esta metodología ya publicadas, ya que ayudaran a enriquecer la perspectiva propuesta.

2. El Modelo CMO en AF para coagulopatías congénitas

2.1. Aplicación del Modelo CMO para entender la adherencia en enfermedades crónicas

El **Modelo CMO** ha demostrado ser una herramienta eficaz para analizar comportamientos complejos de salud, como la **adherencia a la medicación en enfermedades crónicas**. Su valor reside en su capacidad para ofrecer una evaluación integral y basada en la teoría de las creencias y motivaciones de los pacientes, lo que permite una comprensión más profunda de las razones subyacentes a la falta de adherencia.

La **adherencia a la medicación** no es un evento único, sino un proceso que se puede desglosar en tres fases: **iniciación** (la primera dosis), **implementación** (la toma regular a lo largo del tiempo) y **discontinuación** (el abandono del tratamiento). El Modelo CMO es inherentemente dinámico; un comportamiento no solo es influenciado por la capacidad, motivación y oportunidad, sino que a su vez puede influir en estas mismas variables. Por ejemplo, el éxito en la autogestión de la medicación puede aumentar la autoeficacia del paciente (motivación) mientras que un buen sistema de recordatorios (oportunidad) puede mejorar su capacidad para recordar las dosis. Esta interconexión implica que las intervenciones no deben centrarse en un único componente de forma aislada, sino en un enfoque holístico que permita reconocer todas las interacciones haciendo más probable que sea efectivo. Mejorar un área, como la provisión de información clara para aumentar la capacidad, puede generar efectos positivos en cascada sobre la motivación y la percepción de oportunidades.

2.2. Relevancia específica para pacientes con coagulopatías congénitas

Para los **pacientes con coagulopatías congénitas**, el Modelo CMO resulta especialmente relevante para analizar los factores que influyen en la adherencia, tanto en el tratamiento profiláctico como en el tratamiento a demanda. Su aplicación permite distinguir si la falta de adherencia está asociada a factores personales, como la dificultad para aceptar la enfermedad, una comprensión limitada de los beneficios del tratamiento o aspectos motivacionales, o si, por el contrario, responde a barreras de carácter práctico, como las dificultades en el almacenamiento de los concentrados de factor o la complejidad de los regímenes de administración.

De este modo, el Modelo CMO se configura como un marco de referencia que facilita a los especialistas de FH la identificación de factores individuales que condicionan la adherencia en estos pacientes. Esta aproximación permite diseñar **planes de AF personalizados**, frente a intervenciones estandarizadas, lo que resulta especialmente relevante dada la heterogeneidad de esta población en términos de edad, nivel de actividad física, gravedad de la enfermedad y circunstancias personales, tal como se recoge en la Tabla 8.

Tabla 8 - Componentes del Modelo CMO y su aplicación a la adherencia en coagulopatías congénitas

Componente del Modelo CMO	Definición general	Aplicación específica en coagulopatías congénitas
Capacidad	Conjunto de habilidades físicas y cognitivas necesarias para llevar a cabo un comportamiento, que incluyen el conocimiento, la comprensión y las destrezas prácticas	Psicológica: Comprensión de la enfermedad y del tratamiento, capacidad para recordar dosis (por ejemplo, olvidos), manejo de la información Física: Destreza para la auto infusión y capacidad para realizar actividad física de forma segura
Oportunidad	Factores externos (físicos y sociales) que condicionan la posibilidad del paciente de llevar a cabo el tratamiento de forma adecuada	Física: Acceso a medicación (coste, disponibilidad, características del vial), complejidad del régimen, interrupciones de rutina (por ejemplo, viajes). Social: Apoyo familiar y de la red social, relación y comunicación con el equipo de salud
Motivación	Procesos internos, conscientes y automáticos que condicionan la intención y la conducta del paciente respecto a su tratamiento	Reflexiva: Creencias sobre la necesidad y eficacia del tratamiento, preocupaciones por efectos adversos, negación de la enfermedad Automática: Respuestas emocionales (miedo, ansiedad), fatiga del tratamiento crónico, hábitos establecidos e impulsos.

3. Importancia de la motivación y el rol de FH

La **motivación del paciente** es un factor determinante en la adherencia terapéutica y, por extensión, en la gestión efectiva de los **riesgos hemorrágicos asociados a las coagulopatías congénitas**. La falta de adherencia es un problema de salud pública global, con aproximadamente el 50% de los pacientes con enfermedades crónicas que no cumplen adecuadamente sus tratamientos. En el contexto de las coagulopatías congénitas, esto puede traducirse directamente en un **mayor riesgo de hemorragias, daño articular y una disminución de la calidad de vida**.

3.1 El papel de FH en la educación y el empoderamiento del paciente

Los especialistas de **FH** desempeñan un papel cada vez más relevante dentro del equipo multidisciplinar de atención a los pacientes con coagulopatías congénitas. **Su función abarca**, además de la dispensación de medicamentos, la **educación sanitaria y el apoyo al empoderamiento del paciente**. FH desempeña un papel clave en la **evaluación y selección de los tratamientos**, incluidos los concentrados de factores de la coagulación y las terapias no sustitutivas, garantizando su uso racional y una adecuada personalización terapéutica, con el objetivo de prevenir complicaciones graves como los episodios hemorrágicos espontáneos y el desarrollo de artropatías a largo plazo.

A través de una **escucha activa** y de la **capacidad para resolver dudas**, FH puede proporcionar una **atención individualizada** contribuyendo a mejorar la calidad de vida del paciente. Esto incluye la formación en temas de seguridad, la adquisición de competencias para detectar efectos adversos y la promoción de la adherencia. Programas como el "**paciente experto**" impulsan el conocimiento y la autogestión, incluso fomentando que los pacientes comparten sus experiencias con otros, especialmente adolescentes, lo que refuerza la responsabilidad y la autonomía.

3.2. Barreras para una comunicación efectiva en pacientes con coagulopatías congénitas

Una **comunicación efectiva** resulta fundamental para garantizar una AF de calidad en pacientes con coagulopatías congénitas. No obstante, existen **barreras** que pueden dificultarla, por lo que es esencial emplear un lenguaje claro y accesible, evitar la jerga médica y adaptar la información a las necesidades individuales del paciente, garantizando que comprenda plenamente su diagnóstico, tratamiento y pronóstico. La **escucha activa** y la **empatía** son esenciales para construir una relación de confianza a largo plazo, haciendo que los pacientes se sientan comprendidos y apoyados, lo que a su vez aumenta la probabilidad de seguir las recomendaciones médicas. Además, fomentar que los pacientes formulen preguntas, incluso preparándolas con antelación, y ofrecer feedback y clarificación constante, son estrategias clave para superar estas barreras.

3.3. Enfoque multidimensional: factores emocionales, familiares, clínicos y sociales

La **adherencia en pacientes con coagulopatías congénitas** está condicionada por la interacción de múltiples factores:

- **Factores emocionales:** Los pacientes pueden experimentar ansiedad, depresión, rechazo o rabia, así como reacciones fóbicas o hipocondríacas, a menudo vinculadas a una educación centrada en la evitación y las prohibiciones. El miedo a las inyecciones, especialmente en niños, puede generar sentimientos de castigo.
- **Factores familiares:** La familia desempeña un papel central, especialmente durante la infancia. Sin embargo, la sobreprotección puede limitar el desarrollo emocional, social y físico del niño, dificultando su autonomía. El diagnóstico y la preocupación por la transmisión genética constituyen momentos críticos para la familia.
- **Factores clínicos:** La complejidad del régimen de tratamiento, la duración de la terapia, la aparición de efectos adversos y la percepción de fracasos terapéuticos previos pueden afectar la adherencia. La necesidad de mantener un tratamiento continuo y el riesgo de desarrollar inhibidores representan desafíos importantes.
- **Factores sociales:** La falta de adaptación social, la comunicación limitada, la desvalorización o la baja autoestima son consecuencias frecuentes de la enfermedad, que pueden verse agravadas por la sobreprotección familiar. Otros determinantes incluyen el acceso a la atención sanitaria y a los tratamientos, el nivel educativo y la disponibilidad de redes de apoyo social.

Figura 5 – Factores condicionantes de la adherencia en pacientes con coagulopatías congénitas



3.4. Temor a hemorragias y/o trombosis: cómo abordar el miedo y la sobreprotección

El **miedo a los episodios hemorrágicos** es frecuente en personas con coagulopatías congénitas. Este temor puede traducirse en una limitación de actividades físicas, en conductas de sobreprotección por parte de los padres y, en casos extremos, en hematofobia (miedo irracional a la sangre), dificultando incluso la búsqueda de atención médica necesaria.

Para manejar este miedo, el **apoyo psicosocial** resulta fundamental, permitiendo que los pacientes y sus familias puedan desarrollar estrategias de afrontamiento frente a los desafíos físicos, emocionales y sociales asociados a la enfermedad. Esto incluye ofrecer información clara y veraz, asesoramiento individual y familiar, y facilitar el acceso a recursos comunitarios. Es importante que los padres comprendan que su rol es fomentar la autonomía de los niños, evitando la sobreprotección que podría limitar su desarrollo.

Terapias como la **cognitivo-conductual (TCC)** y las **técnicas de exposición** se han mostrado eficaces para tratar fobias, como la hematofobia, ayudando al paciente a gestionar el miedo y a comprometerse con actividades que mejoren su calidad de vida. Además, estrategias como el **mindfulness y la meditación** pueden contribuir a regular las respuestas emocionales intensas y a reducir la ansiedad.

3.5. Impacto de la fatiga del tratamiento y la adherencia intermitente

La **fatiga del tratamiento**, también denominada "pill fatigue" o "medication fatigue", constituye una **barrera relevante para la adherencia en enfermedades crónicas**. Esta fatiga, que no se reduce con el descanso, puede intensificarse tras esfuerzos físicos o mentales, generando malestar post esfuerzo. Se trata de una dificultad emocional que surge de la transición a una vida con medicación constante y de la complejidad de los

regímenes terapéuticos, que a menudo implican múltiples formulaciones, dosis diarias y requisitos de administración especiales.

La **baja adherencia** es especialmente frecuente en adolescentes y adultos jóvenes (13-29 años), quienes pasan de la administración parental a la auto infusión, buscando una mayor independencia y libertad. Esta etapa de “crisis de identidad” puede favorecer actitudes de negación de la enfermedad y a la aparición dificultades en el cumplimiento terapéutico.

Para abordar la fatiga del tratamiento, se recomiendan estrategias como el **asesoramiento psicológico** orientado al desarrollo de habilidades de afrontamiento, la optimización del sueño y la implementación de rutinas de ejercicio progresivas y adaptadas a cada paciente. Mantener un **diario de actividades** puede ayudar a identificar límites personales y a gestionar mejor la energía. Además, la simplificación de los regímenes farmacológicos cuando sea posible, junto con una explicación clara y detallada de los tratamientos, contribuye a reducir la carga emocional asociada.

Tabla 9 - Barreras comunes a la adherencia en coagulopatías congénitas y estrategias de abordaje

Barrera común a la adherencia	Categoría CMO principal	Descripción y consecuencias	Estrategias de abordaje para FH
Olvidos y distracciones	Capacidad psicológica	Dificultad para recordar las dosis, especialmente ante imprevistos o rutinas muy exigentes	Implementación de recordatorios digitales (aplicaciones, alarmas), simplificación del régimen, organización de la medicación por administraciones
Fatiga del tratamiento (pill fatigue)	Motivación automática	Sensación de agobio por la cronicidad y complejidad del tratamiento, lo que lleva a la adherencia intermitente	Asesoramiento psicológico, técnicas de conservación de energía, promoción de hábitos saludables, simplificación del régimen cuando sea posible
Miedo a sangrados/trombosis y sobreprotección	Motivación automática/reflexiva, oportunidad social	Temor irracional a las complicaciones, que puede derivar en evitación de actividades o sobreprotección familiar	Apoyo psicosocial, TCC, técnicas de exposición gradual, educación a cuidadores sobre autonomía, grupos de apoyo
Negación de la enfermedad/ falta de comprensión de beneficios	Motivación reflexiva, capacidad psicológica	El paciente no acepta su condición o no percibe la relevancia del tratamiento profiláctico	Entrevista motivacional para desarrollar discrepancias, educación personalizada sobre riesgos y beneficios, validación emocional
Complejidad del régimen	Oportunidad física	Múltiples dosis, diferentes vías de administración y	Simplificación del régimen cuando sea viable, educación

terapéutico		requisitos de conservación que dificultan la gestión diaria	detallada sobre la administración, uso de herramientas organizativas
Dificultades en la auto infusión	Capacidad física	Falta de destreza o confianza para realizar la administración domiciliaria	Entrenamiento práctico supervisado, materiales educativos visuales, refuerzo de la autoeficacia
Coste o acceso a la medicación	Oportunidad física	Barreras económicas o logísticas para obtener el factor de coagulación u otros medicamentos	Coordinación con servicios sociales, información sobre programas de asistencia, planificación del inventario para evitar interrupciones
Impacto psicosocial (ansiedad, depresión, baja autoestima)	Motivación automática	Consecuencias emocionales derivadas de la enfermedad crónica y sus limitaciones	Derivación a profesionales de psicología/trabajo social, fomento de grupos de apoyo, promoción de actividades gratificantes
Interferencia con el estilo de vida (adolescencia/adulto joven)	Motivación reflexiva/automática	El tratamiento choca con el deseo de normalidad, independencia y actividades sociales, especialmente en la adolescencia	Fomento de la autonomía, personalizar el tratamiento, implicar al paciente en la toma de decisiones, promover el apoyo entre pacientes

TCC: Terapia cognitivo-conductual

4. Entrevista motivacional adaptada a pacientes con coagulopatías congénitas

La EM es un **estilo de comunicación colaborativo y centrado en el paciente**, diseñado para fortalecer la motivación intrínseca para el cambio, ayudando a las personas a explorar y resolver su ambivalencia. A diferencia de enfoques confrontativos o persuasivos, la EM evita discusiones y valida las experiencias subjetivas del paciente, guiándolos hacia sus propias razones para cambiar. Es una herramienta particularmente útil para el manejo de enfermedades crónicas, donde los cambios de comportamiento son esenciales y complejos.

4.1. Principios fundamentales de la entrevista motivacional

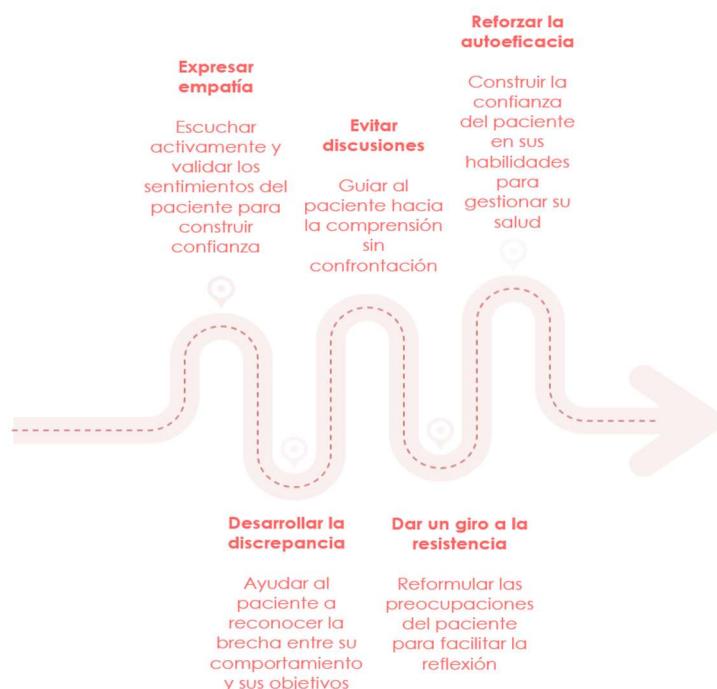
Los **principios que guían la EM**, aplicables a la atención de pacientes con coagulopatías congénitas, son:

- **Expresar empatía:** Implica una escucha activa y una actitud de aceptación, respeto y ausencia de juicio hacia el paciente. Se busca comprender su perspectiva y validar sus emociones y pensamientos, creando un clima de confianza.
- **Desarrollar la discrepancia:** Consiste en ayudar al paciente a reconocer la brecha entre su comportamiento actual (que genera malestar o riesgo) y sus objetivos

futuros o valores personales. El objetivo es que el propio paciente identifique sus razones para el cambio, lo que moviliza su motivación intrínseca.

- **Evitar discusiones:** El profesional sanitario no debe intentar convencer al paciente de que tiene un problema o debe cambiar. Las confrontaciones directas generan resistencia y alejan del objetivo terapéutico. En su lugar, se busca guiar al paciente para que él mismo asuma el problema y las soluciones.
- **Dar un giro a la resistencia:** La resistencia no se interpreta como oposición, sino como una señal de ambivalencia. En lugar de luchas contra la resistencia, la EM propone explorarla y reformularla, ayudando al paciente a reconsiderar su situación desde nuevas perspectivas, sin confrontación ni imposición, orientando el diálogo hacia posibles soluciones
- **Reforzar la autoeficacia:** La autoeficacia es la percepción de la propia capacidad para realizar tareas con éxito. Es fundamental trabajar para que el paciente confíe en sus habilidades para cambiar y autogestionar su enfermedad. El entrevistador debe proveer las herramientas necesarias y destacar los aspectos positivos del discurso del paciente para apoyar su confianza.

Figura 6 – Desarrollo de la motivación intrínseca del paciente



4.2. Fases de la entrevista motivacional adaptada a pacientes con coagulopatías congénitas

La **metodología de la EM** se estructura en cuatro procesos básicos superpuestos, que se desarrollan a lo largo de la interacción con el paciente (Tabla 10):

- **Vincular (Engaging):** El objetivo inicial es establecer una conexión sólida basada en el respeto y la confianza. Esto implica explorar las fortalezas, valores y metas del paciente, creando un ambiente de seguridad donde este se sienta cómodo para expresar sus preocupaciones y ambivalencias sobre su conducta.

- **Enfocar (Focusing):** Se trata de mantener una dirección específica de la conversación, identificando el área prioritaria que el paciente desee abordar. Este proceso no es estático y puede reevaluarse a lo largo de la entrevista.
- **Evocar (Evoking):** En esta fase, el profesional ayuda al paciente a explicitar sus propias motivaciones intrínsecas para el cambio. Se utilizan técnicas como preguntas abiertas, escucha reflexiva y afirmaciones para que el paciente explore sus razones, necesidades y deseos de modificar su comportamiento.
- **Planificar (Planning):** Una vez que el paciente ha expresado un compromiso con el cambio, se le ayuda a desarrollar un plan de acción concreto y negociado. Esto puede incluir el establecimiento de objetivos SMART (Específicos, Medibles, Alcanzables, Relevantes, Temporalizados, por sus siglas en inglés) y el desarrollo de estrategias de autocontrol para la adquisición y mantenimiento de nuevos hábitos.

Figura 7 – Pasos para el cambio de comportamiento

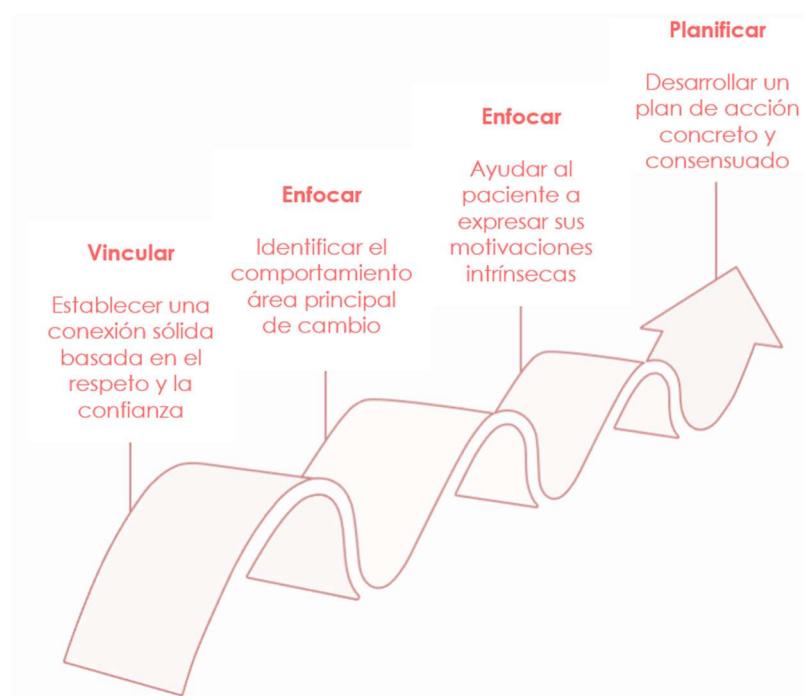


Tabla 10 - Fases de la entrevista motivacional y estrategias clave

Fases de la entrevista motivacional	Objetivo principal	Estrategias clave	Aplicación en coagulopatías congénitas
1. Vincular (Engaging)	Establecer una relación de confianza y respeto mutuo	Escucha activa, actitud empática, afirmaciones y preguntas abiertas para explorar valores y metas	Crear un espacio seguro para que el paciente exprese miedos sobre sangrados o fatiga del tratamiento
2. Enfocar (Focusing)	Identificar el comportamiento o área de cambio central	Ayudar al paciente a definir qué aspectos de su manejo (adherencia, autocuidado, actividad física) le preocupan más	Clarificar si el objetivo se centra en mejorar la adherencia al tratamiento profiláctico, abordar el miedo a la administración del tratamiento o facilitar la integración del tratamiento en la vida diaria y social
3. Evocar (Evoking)	Potenciar la motivación intrínseca del paciente para el cambio	Desarrollar discrepancia entre el estado actual y los objetivos deseados, explorar razones para el cambio	Facilitar que el paciente identifique cómo la adherencia reduce el riesgo de hemorragias y mejora su calidad de vida
4. Planificar (Planning)	Desarrollar un plan de acción concreto y fortalecer el compromiso	Establecer objetivos SMART*, concretar estrategias de autocontrol, usar el refuerzo positivo	Colaborar en un plan de infusión realista, definir estrategias para recordar dosis, planificar actividad física segura

Objetivos SMART: Específicos, Medibles, Alcanzables, Relevantes, Temporalizados, por sus siglas en inglés.

4.3. Identificación del estadio de cambio en el paciente

La EM reconoce que el **cambio de comportamiento es un proceso progresivo y dinámico**, y no un evento único. El **Modelo Transteórico del Cambio**, también conocido como **Modelo de Proceso de Adopción de Precauciones (PAP)**, describe una secuencia de estadios que reflejan el grado de disposición del paciente al cambio:

- **Precontemplación:** El paciente no considera la necesidad de cambio, pudiendo existir negación del problema o resistencia a abordarlo. Las intervenciones deben enfocarse en proporcionar información sobre los riesgos y beneficios.
- **Contemplación:** El paciente reconoce el problema y valora la posibilidad de cambio, sopesando ventajas e inconvenientes. El paciente se plantea un cambio

en los próximos seis meses. El objetivo es facilitar la reflexión y favorecer la verbalización de sus dudas y motivaciones.

- **Preparación:** El paciente ha tomado la decisión de cambiar y comienza a planificar acciones concretas, buscando información. El objetivo es desarrollar planes de autocontrol.
- **Acción:** El paciente pone en marcha el plan acordado y comienza a modificar su comportamiento. El objetivo es acompañar el inicio del cambio y favorecer la consolidación de nuevos hábitos.
- **Mantenimiento:** El paciente ha sostenido el cambio en el tiempo y trabaja activamente en la prevención de recaídas. El objetivo es enfatizar habilidades de autocontrol.

Adaptar las estrategias de la EM al estadio de cambio del paciente es crucial para maximizar su efectividad.

Figura 8 – Etapas del cambio de comportamiento



Tabla 11 - Estadios de cambio y abordajes de la entrevista motivacional

Estadio de cambio	Descripción	Abordaje de la entrevista motivacional
Precontemplación	No hay consideración de cambio; el paciente puede negar el problema o mostrar resistencia	Facilitar información sobre riesgos y beneficios, crear conciencia sin confrontación
Contemplación	El paciente analiza su conducta actual y valora el cambio, sopesando ventajas e inconvenientes	Explorar la ambivalencia, desarrollar discrepancia, validar sentimientos, clarificar dificultades y beneficios
Preparación	El paciente ha decidido cambiar y comienza a planificar la acción; puede hacer cambios pequeños	Ayudar a establecer objetivos SMART, desarrollar un plan de acción concreto y reforzar la autoeficacia
Acción	El paciente implementa el plan de acción y modifica activamente su comportamiento	Reforzar el progreso, apoyar la resolución de problemas, celebrar los logros, mantener el compromiso
Mantenimiento	El paciente ha sostenido el cambio durante más de seis meses y trabaja en prevenir recaídas	Enfatizar habilidades de autocontrol, revisar estrategias de afrontamiento, planificar para posibles recaídas

Objetivos SMART: Específicos, Medibles, Alcanzables, Relevantes, Temporalizados, por sus siglas en inglés.

4.4 . Estrategias para aumentar la autoeficacia y reducir la resistencia al cambio

Para **fortalecer la autoeficacia**, es esencial **validar los sentimientos, pensamientos y sensaciones del paciente**, favoreciendo que se sienta comprendido y predisposto a colaborar. El uso de preguntas abiertas permite al paciente elaborar respuestas que proporcionan información valiosa, mientras que la escucha reflexiva y el resumen de los aspectos significativos de su discurso confirman que ha sido comprendido. El refuerzo positivo de las afirmaciones de preocupación y la ambivalencia subraya la capacidad del paciente para el cambio.

La **resistencia al cambio**, que a menudo surge del miedo a lo desconocido o de la sensación de indefensión, se aborda sin confrontación directa, sino mediante estrategias que fomenten la reflexión y la introspección. Al enfatizar la responsabilidad personal y recordar que la decisión es del propio paciente, se reduce la actitud defensiva y se favorece el empoderamiento hacia la acción.

4.5. Uso del refuerzo positivo en la adherencia a terapias profilácticas o de sustitución

El **refuerzo positivo constituye una herramienta fundamental** dentro de la EM **para consolidar la adherencia terapéutica**. Reconocer y valorar los esfuerzos del paciente, por pequeños que sean, fortalece su autoeficacia y fomenta la repetición del comportamiento deseado. Esto es especialmente relevante en el manejo de terapias profilácticas o de sustitución, donde la constancia es clave. Por ejemplo, celebrar el cumplimiento de un régimen de infusión o el registro regular de episodios de sangrado puede motivar al paciente a mantener estas rutinas.

4.6. Bases para una relación farmacéutico-paciente a largo plazo

La **confianza** es el pilar fundamental en el manejo de una patología crónica como las coagulopatías congénitas. Una relación sólida y a largo plazo entre el especialista en FH y el paciente se construye a través de la **empatía, la escucha activa y una comunicación personalizada y continua**. El FH debe estar disponible para responder preguntas, aclarar dudas y proporcionar apoyo, lo que fomenta la colaboración y la adherencia. El seguimiento posterior a la consulta ya sea mediante llamadas o correos electrónicos, refuerza esta relación y permite abordar nuevas inquietudes.

4.7. Coordinación con hematología y otros profesionales para una atención integral

La **atención integral** de los pacientes con coagulopatías congénitas requiere una **coordinación efectiva** entre todos los miembros del equipo de salud. FH debe trabajar en estrecha colaboración con **los especialistas en hematología y rehabilitación, así como con los profesionales de enfermería especializada, fisioterapia, psicología, trabajo social y nutrición**. Esta colaboración multidisciplinar asegura que se aborden todas las necesidades del paciente (físicas, emocionales, psicológicas, sociales y educativas) y que el plan de tratamiento sea coherente y optimizado. La comunicación fluida entre profesionales es esencial para la personalización de la estrategia terapéutica y la mejora de los resultados globales.

4.8. Comunicación efectiva en diferentes etapas de la vida de los pacientes con coagulopatías congénitas

La **comunicación y el enfoque de la EM** deben **adaptarse a las distintas etapas de la vida de los pacientes** con coagulopatías congénitas:

- **Infancia:** La educación se centra en los padres, quienes deben comprender el diagnóstico y el tratamiento. Es fundamental ayudarles a aceptar la enfermedad y a reaccionar con calma ante los sangrados para evitar que el niño desarrolle culpa o angustia. Se debe alentar la participación temprana del niño en sus propias infusiones (a partir de los 3-5 años) para fomentar la autonomía.
- **Adolescencia:** Esta es una etapa crítica de transición y búsqueda de identidad, donde los jóvenes pueden mostrar rechazo hacia su enfermedad y dificultades en la adherencia. La comunicación debe enfocarse en fomentar su responsabilidad, atender sus necesidades y preocupaciones y ayudarles a adaptar la enfermedad a su desarrollo personal y estilo de vida. El apoyo de pares y la participación en grupos de apoyo son muy beneficiosos.

- **Adulzete:** La comunicación debe seguir promoviendo la autogestión, la adherencia a la profilaxis y la individualización del tratamiento según el estilo de vida (actividad deportiva, cirugías, viajes). También se abordan temas como la planificación familiar y el asesoramiento genético. FH debe recordar al paciente la importancia de comunicar cualquier cambio en su rutina o síntomas al equipo médico.

5. Objetivos y estrategias en la AF de pacientes con coagulopatías congénitas

La **AF en pacientes con coagulopatías congénitas**, enmarcada en el Modelo CMO y apoyada en la EM, **persigue una serie de objetivos integrales** que abarcan aspectos farmacoterapéuticos, clínicos, de calidad de vida y de desarrollo de competencias del paciente.

5.1. Objetivos farmacoterapéuticos, clínicos y de resultados en salud

- **Maximizar la adherencia a la terapia:** La adherencia al tratamiento profiláctico es el principal objetivo farmacoterapéutico, ya que asegura niveles adecuados de factor de coagulación, reduciendo la frecuencia de sangrados y sus complicaciones.
- **Minimizar riesgos de hemorragias o eventos trombóticos:** Esto implica la aplicación precoz del tratamiento ante cualquier sospecha de hemorragia conforme a la prescripción del especialista en hematología. En pacientes con riesgo trombótico (raro en coagulopatías congénitas puras, pero relevante en ciertas condiciones o tratamientos), se busca una prevención adecuada.
- **Individualización del tratamiento según actividad física, cirugías, viajes u otras circunstancias:** FH, en coordinación con hematología debe adaptar el régimen terapéutico a las necesidades específicas del paciente. Esto incluye ajustar la profilaxis según el nivel de actividad física, planificar la provisión de factor de coagulación para cubrir períodos de actividad, viajes o intervenciones quirúrgicas (incrementando los niveles de factor cuando sea necesario). La personalización del tratamiento también considera el fenotipo hemorrágico y las diferentes etapas de la vida del paciente.

5.2. Objetivos de hábitos y calidad de vida

- **Educación para el autocuidado y reconocimiento temprano de signos de alerta:** Empoderar al paciente para identificar de manera precoz los síntomas iniciales de una hemorragia y actuar de forma rápida es esencial para minimizar el daño. FH proporciona información y formación para que el paciente adquiera competencias en seguridad y detección de efectos adversos.
- **Fomento de actividad física segura y recomendaciones deportivas:** El ejercicio regular, como natación, caminatas, bicicleta o marcha nórdica, favorece la masa muscular y protege las articulaciones. FH puede orientar sobre actividades seguras y la importancia de la profilaxis previa a la actividad física.
- **Importancia de los hábitos en la obtención de resultados en salud:** La adherencia terapéutica implica un conjunto de conductas que incluyen el cumplimiento del programa de tratamiento, la asistencia a citas y la modificación de hábitos de vida. La consolidación de rutinas terapéuticas estables es clave para garantizar la

persistencia del tratamiento y maximizar los resultados en salud.

5.3. Objetivos de competencias y habilidades

- **Desarrollo de autonomía en la gestión del tratamiento (especialmente en jóvenes):** Fomentar la autogestión es vital. En adolescentes, esto implica la transición de la administración parental a la auto infusión, promoviendo su responsabilidad y capacidad de decisión sobre su enfermedad. Los programas de apoyo psicosocial son fundamentales en este proceso.
- **Mejora de la comunicación con el equipo médico y FH:** Se busca empoderar al paciente para que formule preguntas, exprese dudas y comparta información sobre su estado de salud. Los profesionales deben fomentar un ambiente de confianza, escuchar activamente y proporcionar feedback claro y personalizado.
- **Uso de herramientas digitales y registros de episodios hemorrágicos o tratamientos:** Las aplicaciones móviles (como Haemoassist® o Microhealth Hemofilia) permiten a los pacientes registrar infusiones y episodios de sangrado, y observar la evolución de la enfermedad, facilitando la comunicación en tiempo real con el equipo de salud. Estas herramientas pueden combatir el olvido y la fatiga de la medicación.
- **Estrategias para la consolidación de hábitos terapéuticos:** Implican simplificar el esquema terapéutico, reducir el número de administraciones y minimizar cambios frecuentes. La integración de la actividad física en la rutina diaria y el apoyo social son cruciales.
- **Abordaje de la fatiga del tratamiento en enfermedades crónicas:** Las estrategias incluyen asesoramiento, manejo del sueño, ejercicio gradual, técnicas de conservación de energía (planificación de actividades, priorización, descansos programados) y monitorización de síntomas. Los grupos de apoyo pueden ofrecer un espacio seguro para compartir experiencias.
- **Papel de la familia y del entorno en la consolidación de rutinas de salud:** El apoyo familiar y social es esencial para la adherencia. Las asociaciones de pacientes y los grupos de ayuda mutua proporcionan un punto de unión, generan la posibilidad de compartir experiencias y favorecen la coordinación con los servicios de salud, lo que refuerza la adherencia y la autogestión.

Tabla 12 - Objetivos terapéuticos y estrategias de intervención en pacientes con coagulopatías congénitas

Tipo de objetivo	Objetivo específico	Estrategias de intervención clave (rol de FH)
Farmacoterapéuticos, clínicos y de resultados en salud	Maximizar la adherencia a la terapia sustitutiva/anticoagulante	Educación personalizada sobre la relevancia de la profilaxis, uso de la entrevista motivacional para reforzar la motivación, simplificación de los regímenes
	Minimizar el riesgo de episodios	Educación sobre signos de alerta y

Adaptación del Modelo de Atención Farmacéutica CMO
al paciente con coagulopatías congénitas

Hábitos y calidad de vida	hemorrágicos o eventos trombóticas	acción rápida, coordinación con el equipo médico para el manejo agudo
	Individualización del tratamiento	Evaluación continua de las necesidades del paciente (actividad, cirugías, viajes, fenotipo), ajuste de dosis y pautas
	Educación para el autocuidado y reconocimiento temprano de signos de alerta	Programas de formación para pacientes, uso de materiales educativos visuales y digitales
Competencias y habilidades	Fomento de actividad física segura y recomendaciones sobre deporte	Orientación sobre deportes de bajo impacto, fisioterapia, adaptación de la profilaxis a la actividad física
	Importancia de la alimentación en el manejo del riesgo	Asesoramiento nutricional sobre vitamina K, omega-3, antioxidantes y alimentos a controlar
	Desarrollo de autonomía en la gestión del tratamiento (especialmente en la población joven)	Programas de transición, fomento de la auto infusión y apoyo psicosocial orientado a favorecer la independencia
	Mejora de la comunicación con el equipo médico y farmacéutico	Fomento de un entorno comunicativo basado en preguntas abiertas, escucha activa, uso de lenguaje claro, feedback y seguimiento
	Uso de herramientas digitales y sistemas registro	Promoción del uso de aplicaciones para el registro de infusiones y sangrados, sistemas de recordatorios y canales de comunicación con el equipo asistencial
	Consolidación de hábitos terapéuticos	Simplificación del régimen terapéutico, integración del tratamiento en la rutina diaria y refuerzo del apoyo social y familiar
	Abordaje de la fatiga del tratamiento	Asesoramiento, manejo del sueño, ejercicio gradual, técnicas de conservación de energía, grupos de apoyo
	Papel de la familia y el entorno en la consolidación de rutinas	Implicación activa de la familia en los procesos educativos y de apoyo, promoción de la participación en asociaciones de

		pacientes
--	--	-----------

Tabla 13 – Herramientas digitales para la gestión de las coagulopatías congénitas y la mejora de la adherencia

Herramientas digitales	Funcionalidades clave	Beneficios para el paciente y FH
Haemoassist®	Registro de la administración del tratamiento y de episodios hemorrágicos, seguimiento de la evolución de la enfermedad, envío de información en tiempo real al profesional sanitario, control a distancia del stock domiciliario de los fármacos dispensados	Favorece la adherencia al integrar el tratamiento en la rutina diaria, facilita el control de la enfermedad y permite decisiones clínicas basadas en datos reales
Microhealth Hemofilia	Información del medicamento y recordatorios de la medicación	Ayuda a la organización del tratamiento, reduce olvidos, proporciona información accesible sobre los medicamentos
HemMobile®	Seguimiento del régimen de infusión, visualización de la concentración del factor (farmacocinética poblacional)	Permite al paciente entender mejor el impacto de su dosis, optimiza la adherencia al factor, facilita el ajuste del tratamiento
Aplicaciones de calendario y recordatorios	Recordatorios personalizables para la toma de medicación, citas médicas, registro de síntomas	Reduce los olvidos (barrera de capacidad psicológica), reduce la "fatiga por mensajes" cuando son personalizables, ayuda a organizar la rutina
Plataformas de telemedicina y comunicación segura	Comunicación directa y segura con el equipo de salud, envío de informes, resolución de dudas	Fortalece la relación FH-paciente, permite un seguimiento continuo y proactivo, facilita la atención a distancia

FH: Farmacia Hospitalaria

6. Conclusiones y perspectivas futuras

La gestión de las coagulopatías congénitas es un **desafío complejo** que trasciende la mera administración de tratamientos. Requiere un enfoque holístico centrado en el paciente, donde la motivación y la adherencia son cruciales para prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida. La **integración de la EM dentro del CMO** en la AF ofrece un marco robusto y personalizado para abordar estos desafíos.

El Modelo CMO permite a los profesionales de FH **diagnosticar las causas subyacentes de la falta de adherencia**, identificando barreras específicas relacionadas con la capacidad (conocimiento, habilidades), la motivación (creencias, emociones, fatiga) y la oportunidad (acceso, entorno social). Esta comprensión detallada es fundamental para diseñar intervenciones individualizadas. La EM, con sus principios de empatía, desarrollo de discrepancia, evitación de discusiones, gestión de resistencia y fomento de autoeficacia, proporciona las herramientas comunicativas necesarias para guiar al paciente a través de sus estadios de cambio, desde la precontemplación hasta el mantenimiento de hábitos saludables.

FH, como **parte integral del equipo multidisciplinar**, desempeña un papel fundamental en la educación, el empoderamiento y la personalización del tratamiento. Al construir relaciones de confianza a largo plazo y coordinar la atención con hematología y otros profesionales, se asegura un abordaje integral que considera los factores emocionales (miedo a sangrar, ansiedad), familiares (sobreprotección, transición de roles), clínicos (complejidad del régimen, fatiga del tratamiento) y sociales (inadaptación, apoyo de pares). Las herramientas digitales emergen como facilitadores clave, permitiendo el autocuidado, el registro de datos y una comunicación fluida, lo que reduce la carga del tratamiento y mejora la adherencia.

❖ **Implicaciones para la práctica clínica:**

La implementación efectiva de este enfoque requiere una formación continua para los farmacéuticos en técnicas de EM y en la aplicación del Modelo CMO. La práctica clínica debe **evolucionar hacia un modelo más proactivo y centrado en el paciente**, donde el farmacéutico no solo dispensa medicamentos, sino que actúa como un educador, un motivador y un facilitador del cambio de comportamiento. La colaboración multidisciplinar debe fortalecerse para asegurar que la atención sea verdaderamente integral y coordinada en todas las etapas de la vida del paciente.

OPORTUNIDAD

1. Introducción: La AF dual como oportunidad estratégica

La implementación de un modelo de **AF dual**, que combine el **seguimiento presencial y telemático**, se configura como una oportunidad estratégica para dar respuesta a los desafíos inherentes a las enfermedades crónicas raras. En este contexto, la atención colaborativa y multidisciplinar resulta esencial para garantizar un abordaje integral del paciente. Este enfoque holístico permite atender no solo las dimensiones clínicas, sino también el bienestar emocional y mental, traduciéndose en una mejora de los resultados en salud y en una mayor adherencia a los tratamientos. Los **servicios de FH**, especialmente en el ámbito de las **consultas externas**, están redefiniendo sus modelos de atención con el objetivo de optimizar la farmacoterapia, reforzar la adherencia y gestionar de forma eficaz los objetivos farmacoterapéuticos, incluyendo a los pacientes con enfermedades raras. Es en este contexto donde surge el concepto de oportunidad para establecer una relación longitudinal y sostenida con los pacientes, más allá de la atención puntual y de la presencia física en los centros sanitarios.

La **telemedicina**, en sus diferentes modalidades (**teleconsulta, teleasistencia y telemonitorización**) ha demostrado un alto potencial en el abordaje de las enfermedades raras. Su principal valor reside en la mejora del acceso a la atención sanitaria especializada y en la optimización de los procesos de seguimiento y control clínico, al permitir superar las barreras físicas y geográficas que tradicionalmente han limitado la atención de los pacientes. Para pacientes y familias que navegan por el complejo panorama de una enfermedad rara, encontrar información fiable, obtener un diagnóstico preciso y localizar recursos especializados puede ser un proceso abrumador. En esta línea, la telefarmacia ofrece una solución tangible a estas dificultades, abriendo nuevas vías para la atención. Cabe destacar que la experiencia obtenida durante la pandemia de COVID-19 ha validado la eficacia de las **consultas virtuales para pacientes adecuados**, impulsando su incorporación en la práctica clínica habitual y demostrando su viabilidad como componente esencial de la **atención dual**.

La atención integral al paciente con coagulopatías congénitas requiere la actuación coordinada de un **equipo multidisciplinar**. Este debe estar integrado por especialistas en hematología (de adultos y pediátricos), en medicina de familia y comunitaria, con experiencia en la patología y en rehabilitación, así como profesionales de ortopedia, fisioterapia, psicología, trabajo social, nutrición, odontología y enfermería, todos ellos con formación específica en el abordaje global de estas patologías. En este contexto, los especialistas en **FH** desempeñan **un papel clave en la coordinación asistencial**, manteniendo una estrecha colaboración con los especialistas en hematología y los profesionales de enfermería, así como con los servicios de urgencias, traumatología y rehabilitación. La **adecuada integración de la información en la HCE** constituye un pilar fundamental para garantizar la continuidad y la calidad de la atención. En esta línea, iniciativas como las impulsadas por la SEFH, persiguen optimizar la gestión de los pacientes con coagulopatías congénitas, identificando áreas prioritarias para la intervención farmacéutica, como la coordinación asistencial, la evaluación y selección de medicamentos, la dispensación, la información y formación al paciente y el seguimiento farmacoterapéutico.

Como parte de estas iniciativas, el Modelo CMO, desarrollado en la última década y adaptado a distintos perfiles de pacientes, ofrece un marco conceptual sólido para entender el comportamiento humano como resultado de la interacción dinámica entre:

- **Capacidad:** Atención estratificada y multidimensional.
- **Motivación:** Trabajo por objetivos farmacoterapéuticos.
- **Oportunidad:** Acompañamiento permanente.

Este modelo es crucial para comprender **la adherencia a la medicación y para diseñar intervenciones efectivas**. Su aplicación en la AF permite una comprensión precisa de la relación entre las características del paciente y su adherencia, lo que facilita la identificación de intervenciones adecuadas y personalizadas. La implementación del Modelo CMO en FH busca integrar iniciativas previas para identificar barreras existentes y desarrollar soluciones aplicables que impulsen la transformación de la AF.

Las enfermedades crónicas raras, como las coagulopatías congénitas, presentan **desafíos inherentes de acceso a atención especializada** debido a su baja prevalencia y la concentración de expertos en centros muy específicos. La **telemedicina**, al eliminar las barreras geográficas y físicas, crea una **nueva oportunidad física** para que los pacientes accedan a la atención que de otro modo sería inalcanzable. Esta mejora en la accesibilidad facilita el diagnóstico y el seguimiento, y permite la implementación de modelos de atención más integrados y multidisciplinares, lo que a su vez optimiza los resultados de salud y la calidad de vida del paciente. La validación de esta oportunidad en la práctica clínica se aceleró significativamente durante la pandemia de COVID-19.

El **proyecto MAPEX** para pacientes atendidos en consultas externas identifica a pacientes en riesgo y los estratifica basándose en una evaluación exhaustiva de variables demográficas, sociosanitarias, cognitivas, clínicas y relacionadas con la medicación.

En relación con el desarrollo de la estrategia de implantación del concepto de oportunidad, actualmente sustentado en la telefarmacia, tanto el marco estratégico como los documentos de apoyo metodológico elaborados por la SEFH constituyen referencias esenciales. Su lectura y aplicación aportan una base asistencial imprescindible en cualquier entorno de consultas externas, incluido el abordaje de este perfil de pacientes.

Tabla 14 - Beneficios y oportunidades clave de la AF dual en coagulopatías congénitas

Categoría de oportunidad (según CMO)	Beneficio/ oportunidad clave	Mecanismo de la atención dual	Impacto en el paciente/ sistema
Física	Mejora del acceso geográfico y logístico	Teleconsultas, telefarmacia, envío a domicilio	Reducción de desplazamientos, atención oportuna, mayor equidad
	Reducción de la carga del tratamiento	Telefarmacia, aplicaciones de monitorización, regímenes simplificados	Menor "fatiga del tratamiento", mayor adherencia y comodidad
Social	Fortalecimiento de la red de apoyo y coordinación	Coordinación multidisciplinar virtual, entrevista telemática, grupos de apoyo online	Atención integral, mejora de la comunicación interprofesional, soporte emocional
Física/Social	Personalización y estratificación de la atención	Modelos de estratificación de riesgo, recopilación de PROMs/ PREMs	Intervenciones a medida, optimización de recursos, mejores resultados clínicos
	Empoderamiento y autonomía del paciente	Educación digital, herramientas de autogestión, toma de decisiones compartida	Mayor corresponsabilidad, autoeficacia, mejora de la calidad de vida

PROMs: Patient-Reported Outcome Measures o Medidas de Resultados Reportadas por el Paciente; PREMs: Patient- Reported Experience Measures o Medidas de Experiencia Reportada por el Paciente.

2. Telefarmacia aplicada al paciente con coagulopatías congénitas: creando nuevas vías de acceso

La **telefarmacia** ha supuesto una evolución significativa en la AF, congénitas. Su aplicación es particularmente relevante en el seguimiento de terapias sustitutivas con administración domiciliaria, tratamientos fundamentales para estas patologías. Las terapias sustitutivas de factor de coagulación, que incluyen tratamientos de vida media estándar, prolongada y ultra prolongada, constituyen el tratamiento profiláctico principal para la hemofilia A y B, y pueden administrarse de forma profiláctica o a demanda. La **telefarmacia facilita la monitorización** de estas terapias autoadministradas en el domicilio, asegurando que los pacientes mantengan los niveles de factor de coagulación necesarios para prevenir hemorragias. Además, la aparición de nuevos tratamientos de administración subcutánea, que no requieren ajuste de dosis, simplifica la autoadministración y se beneficia de forma significativa de la gestión y el seguimiento a distancia. La telefarmacia, en sus cuatro ámbitos de actuación, incluyendo la dispensación y/o entrega informada de medicamentos, se consolida como una herramienta prometedora para mantener la continuidad de la atención y mejorar el acceso a medicamentos, especialmente para aquellos tratamientos de alto impacto, al eliminar la necesidad de desplazamientos frecuentes al hospital.

Uno de los beneficios más tangibles de la telefarmacia es la **reducción de visitas innecesarias al hospital y la mejora general del acceso a la atención**. Al ofrecer a los pacientes un acceso más inmediato a la AF, la telefarmacia **disminuye los costes asociados a los desplazamientos**, tanto para los pacientes como para los sistemas sanitarios, y aumenta significativamente la satisfacción y comodidad del paciente, lo que se traduce en mejores resultados clínicos. La implementación de mecanismos como la **telefarmacia o la dispensación en proximidad** es una estrategia aconsejable para facilitar que los pacientes retiren su medicación, mejorando así el acceso y la adherencia al evitar desplazamientos al hospital. Esto es especialmente crítico para pacientes con enfermedades crónicas, aquellos con movilidad reducida o quienes residen en áreas rurales, donde el acceso a centros especializados puede ser limitado o inexistente.

La **seguridad en la dispensación de tratamientos** de alto impacto a distancia es un aspecto que requiere atención constante. Si bien la telefarmacia y la dispensación en proximidad han sido recibidos con un alto grado de satisfacción por parte de los pacientes, la literatura científica subraya la necesidad de realizar más estudios para identificar y abordar de manera exhaustiva los posibles errores de medicación o dispensación que puedan surgir en este nuevo circuito de atención. Los especialistas en FH tienen un papel crucial en este ámbito, proporcionando información y formación detallada al paciente sobre la seguridad de los medicamentos, la correcta detección de efectos adversos y el fomento de la adherencia, especialmente para tratamientos complejos y de elevado coste. Las **barreras para una implementación segura y efectiva** de la telefarmacia incluyen la garantía de la seguridad, la confidencialidad y la protección de datos, así como la gestión de la complejidad inherente a las soluciones tecnológicas que la sustentan.

La telemedicina, y por extensión la telefarmacia, se presenta como **una solución eficaz para superar las barreras geográficas**, un desafío persistente en el manejo de enfermedades raras donde los centros especializados suelen estar centralizados y distantes. Además de las limitaciones geográficas, la "fatiga del tratamiento" (pill fatigue) y la inaccesibilidad a la medicación prescrita (por ejemplo, durante viajes o por la falta de equipo necesario para la administración) son barreras que afectan la adherencia al tratamiento. La telefarmacia puede mitigar estas barreras mediante el uso de recordatorios personalizados y una planificación logística más eficiente, facilitando que los pacientes mantengan sus regímenes de tratamiento en cualquier circunstancia.

El manejo de las coagulopatías congénitas implica la **administración de tratamiento de forma frecuente** y, a menudo, de por vida, lo que impone una considerable carga y visitas recurrentes al hospital. Esta carga, sumada a las barreras geográficas para acceder a centros especializados, puede conducir a la "fatiga del tratamiento" y a una baja adherencia. La telefarmacia y la priorización de pacientes que se ha establecido entre los criterios MAPEX de la SEFH para facilitar la dispensación y el seguimiento domiciliario, ofrece una oportunidad física directa al **reducir la necesidad de desplazamientos y la carga logística para el paciente y su familia**.

La telefarmacia presenta una clara **oportunidad para mejorar el acceso y la conveniencia**, si bien su implementación a gran escala, especialmente para

tratamientos de alto impacto, debe ir acompañada de protocolos robustos de seguridad y confidencialidad. La falta de estudios exhaustivos sobre errores de medicación en este contexto y las preocupaciones sobre la privacidad de la información sanitaria representan desafíos significativos. Si estos aspectos no se abordan adecuadamente, podrían socavar la confianza del paciente y limitar la plena realización de esta oportunidad. La oportunidad solo es efectiva si es segura y percibida como tal por los usuarios, lo que exige una inversión continua en investigación, desarrollo de protocolos y formación.

3. La entrevista telemática farmacéutica

La **adaptación de la entrevista farmacéutica al entorno virtual** supone una oportunidad relevante para **potenciar la adherencia y la educación sanitaria** en pacientes con coagulopatías congénitas. En este contexto, la EM se consolida como una herramienta clínica eficaz para promover cambios de comportamiento en pacientes con enfermedades crónicas no transmisibles, al centrarse en potenciar la motivación intrínseca del paciente, abordar la ambivalencia ante el cambio y aumentar la autoeficacia.

3.1. Premisas para la consulta telemática

Para que se lleve a cabo una consulta telemática, de forma óptima, se deben tener en cuenta los siguientes aspectos:

- **Planificación:** Programar la entrevista mediante cita previa, definiendo día, hora y canal de comunicación.
- **Seguridad y confidencialidad de la información:** Garantizar la protección de los datos del paciente y el cumplimiento de la normativa vigente (Ley de Protección de Datos Personales). Esto incluye el consentimiento informado, una comunicación clara sobre el uso de los datos, el mantenimiento de la confidencialidad durante la llamada, la adopción de medidas de seguridad en el registro y el almacenamiento de la información.
- **Preparación de la entrevista:** Revisar previamente la información disponible en la historia clínica. En particular, conviene comprobar el plan de tratamiento (profilaxis o a demanda), la frecuencia de dispensaciones, la adherencia, el stock recomendado, las visitas a urgencias y el tipo de registro de administraciones.
- **AF:** Desarrollar la intervención con un enfoque equivalente al de la consulta presencial.

Figura 9 – Premisas para la consulta telemática



3.2. Estructura de la entrevista telemática

La estructura que se propone para la entrevista telemática es la siguiente:

- **Presentación:** Iniciar la entrevista presentándose y generando un clima de confianza.
- **Objetivo:** Explicar de forma clara el propósito de la consulta y la estructura que se seguirá durante la misma.
- **Revisión del tratamiento:**
 - Frecuencia de administración.
 - Dosis y stock disponible en el domicilio.
 - Caducidad y condiciones de conservación de los medicamentos.
 - Necesidades adicionales, problemas de administración y refuerzo específico del manejo de tratamientos a demanda y la revisión periódica de sus caducidades.
- **Revisión de las dispensaciones:** En caso de dispensación a domicilio, comprobar posibles incidencias relacionadas con la entrega, la puntualidad, el empaquetado y conservación.
- **Educación sanitaria:** Aprovechar la entrevista telemática para reforzar la educación sobre el uso correcto de los factores de coagulación, su conservación, el manejo de los efectos secundarios, posibles interacciones y la importancia de la adherencia al tratamiento en la profilaxis.
- **Incidencias o eventos adversos:** Preguntar por episodios relevantes como dolor, sangrados o traumatismos, así como por posibles incidencias durante las infusiones.

Figura 10 – Estructura de la entrevista telemática a pacientes con coagulopatías congénitas



La entrevista debe **documentarse de forma sistemática**, registrando en la historia clínica electrónica la información relevante y las intervenciones realizadas. Además, como parte de la entrevista, la **educación sanitaria** es fundamental, ya que busca empoderar al paciente, mejorar su conocimiento sobre la enfermedad y el tratamiento y facilitar su participación en las decisiones relacionadas con su atención. La implementación de estas estrategias permite **acercar la AF al paciente, reforzar** su capacitación y favorecer una implicación más activa y sostenida en el manejo de su salud.

3.3. Entrevista motivacional en el entorno virtual

La **adaptación de la entrevista farmacéutica** al entorno virtual representa una oportunidad significativa para potenciar la **adherencia y la educación sanitaria en pacientes con coagulopatías congénitas**. La EM es una herramienta clínica reconocida por su eficacia en el fomento de cambios de comportamiento en pacientes con enfermedades crónicas no transmisibles. Su objetivo principal es **maximizar la motivación intrínseca** del paciente, ayudar a resolver la ambivalencia hacia el cambio y aumentar su autoeficacia. Los principios fundamentales de la EM, como expresar empatía, desarrollar discrepancia, evitar discusiones, dar un giro a la resistencia y fomentar la autoeficacia, son plenamente aplicables y beneficiosos en el entorno virtual. Las técnicas comunicativas de la EM, que incluyen el uso de preguntas abiertas, afirmaciones, escucha reflexiva y resúmenes, son esenciales para construir una relación terapéutica sólida y guiar al paciente hacia el cambio, incluso a distancia. La **adaptación exitosa** de la teleconsulta también requiere prestar atención a **detalles técnicos** como el fondo, la iluminación y el audio, y de profesionales con **capacidad para guiar al paciente** en autoexámenes físicos, manteniendo una interacción efectiva a pesar de la distancia.

La evaluación de la **adherencia y la detección de barreras a través de plataformas telemáticas** son aspectos cruciales de la AF dual. La baja adherencia terapéutica es un problema de salud pública global en enfermedades crónicas, con tasas de incumplimiento que pueden ser significativas en patologías como la hemofilia. Diversos **factores influyen negativamente en la adherencia**, incluyendo el olvido, la complejidad del régimen de medicación, las creencias erróneas del paciente (como la negación de la enfermedad, expectativas irrealistas sobre los beneficios del tratamiento, o la fatiga del tratamiento) y la falta de percepción de mejora. La población adolescente y los jóvenes adultos con hemofilia, en particular, presentan un mayor riesgo de baja adherencia debido a la transición de la administración paterna de las dosis a la nueva auto infusión y su búsqueda de independencia. Las entrevistas telemáticas ofrecen una plataforma eficaz para evaluar la adherencia, identificar barreras específicas y proporcionar apoyo personalizado para superar estos obstáculos.

Las **estrategias para la educación sanitaria y la toma de decisiones compartida** (TDC) en formato digital son fundamentales para empoderar al paciente. La telemedicina facilita la colaboración y la formación continua de los profesionales de la salud, permitiéndoles compartir experiencias y participar en programas de capacitación a distancia, lo que a su vez mejora la calidad de la atención al paciente. La **Estrategia de Salud Digital del Sistema Nacional de Salud** (SNS) en España busca capacitar e implicar activamente a las personas en el cuidado de su salud y en el control de su enfermedad, fomentando su corresponsabilidad y facilitando su relación con los servicios sanitarios a través de herramientas digitales. La TDC en el entorno digital implica una conversación colaborativa entre el paciente y el profesional sobre los objetivos del tratamiento, sus riesgos y beneficios. Las plataformas digitales pueden proporcionar información completa y rigurosa y recopilar resultados reportados por el paciente (PROMs y PREMs) sobre sus hábitos de vida, percepción de síntomas, estado emocional y prioridades, lo que permite personalizar el plan terapéutico de manera más efectiva. Las técnicas de comunicación efectiva, como el uso de un lenguaje claro y sencillo, la escucha activa,

la empatía y la personalización del mensaje, son cruciales para generar confianza y fomentar la adherencia, y son plenamente aplicables y necesarias en el entorno virtual.

El manejo de la **fatiga del tratamiento** y el miedo a las hemorragias o a la trombosis a través de la comunicación virtual es un componente vital de la atención dual. La "fatiga de la medicación" o "pill fatigue" es una barrera significativa para la adherencia en enfermedades crónicas, especialmente cuando hay polifarmacia, y está relacionada con la dificultad emocional de aceptar una nueva identidad de persona enferma que depende de la medicación. Las entrevistas telemáticas pueden ser un espacio seguro para abordar esta tensión emocional, ofreciendo **estrategias de afrontamiento**. Los pacientes con coagulopatías congénitas, particularmente aquellos con hemofilia, a menudo experimentan un miedo persistente a las hemorragias, lo que puede derivar en ansiedad, sobreprotección por parte de los cuidadores o una inadaptación a la enfermedad. Las **intervenciones psicológicas**, incluyendo la terapia cognitivo-conductual y la EM, han demostrado ser útiles para manejar estos miedos, mejorar la autoeficacia y desarrollar estrategias de afrontamiento efectivas. El **apoyo psicosocial** y la participación en grupos de apoyo son fundamentales para que los pacientes y sus familias compartan experiencias y reciban soporte emocional. Además, la fatiga crónica, un síntoma común en enfermedades crónicas, puede ser abordada con estrategias como la meditación, el ajuste de horarios, la adopción de hábitos saludables, el ejercicio gradual y la consulta profesional. La **comunicación virtual** puede ofrecer una plataforma accesible para proporcionar **orientación y seguimiento en la implementación de estas estrategias**. La educación sobre dieta y estilo de vida, que puede facilitarse eficazmente a través de la teleconsulta tiene un impacto positivo en el manejo del riesgo trombótico y hemorrágico.

La **adherencia a tratamientos crónicos complejos**, como los de las coagulopatías congénitas no es solo una cuestión de conocimiento, sino que está profundamente ligada a la motivación y a la superación de barreras psicológicas como el olvido, la fatiga de la medicación o el miedo. La **entrevista motivacional**, adaptada al formato telemático, ofrece una oportunidad social única para que el farmacéutico o profesional de la salud se sintonice con la **situación psicológica del paciente**, valide sus preocupaciones y ayude a generar una motivación intrínseca para el cambio. Al enfocarse en la autoeficacia y la resolución de la ambivalencia, la entrevista telemática no solo detecta barreras, sino que empodera al paciente para superarlas, transformando la oportunidad de acceso en una oportunidad de cambio conductual significativo y sostenido.

La **efectividad de la AF** virtual para mejorar la adherencia reside en gran medida en la capacidad de personalizar la intervención y fomentar la toma de decisiones compartida. En un entorno digital, la recopilación de resultados reportados por el paciente (PROMs y PREMs) y la aplicación de técnicas de comunicación efectiva permiten una comprensión profunda de las necesidades y preferencias individuales del paciente. Esta personalización, facilitada por la tecnología, crea una oportunidad social para que el paciente se sienta más involucrado y corresponsable de su tratamiento. Esta implicación es crucial para la **adherencia a largo plazo**, especialmente en enfermedades crónicas donde la "fatiga" y el "miedo" son factores constantes que pueden impactar negativamente en la motivación del paciente.

4. Herramientas de telemonitorización

4.1. Propuesta de herramientas de comunicación sincrónica

Las **herramientas de comunicación sincrónica** permiten establecer un contacto directo y en tiempo real entre el paciente y el profesional sanitario, facilitando la AF no presencial y el abordaje inmediato de incidencias relacionadas con el tratamiento.

- **Teléfono:** Útil para el seguimiento farmacoterapéutico, la coordinación con el equipo asistencial y la dispensación y entrega informada de los tratamientos. No requiere recursos tecnológicos complejos ni habilidades digitales avanzadas.
- **Videollamada:** Indicada para una comunicación bidireccional en tiempo real y para consultas telemáticas. Requiere disponibilidad de dispositivos y conectividad, así como un nivel mínimo de competencia digital para su uso.
- **Aplicaciones de mensajería instantánea:** Permiten el intercambio de información de forma diferida en el tiempo y adaptada a la disponibilidad del paciente y del profesional.
- **Plataformas de videoconferencia:** Necesitan ser seguras para compartir datos e información.

Figura 11 – Herramientas de comunicación sincrónica de los pacientes con coagulopatías congénitas



4.2. Propuesta de herramientas de comunicación asincrónica

Las herramientas de **comunicación asincrónica** posibilitan el intercambio de información entre el paciente y el profesional sanitario sin necesidad de coincidencia temporal, favoreciendo el seguimiento farmacoterapéutico continuado y la gestión planificada de consultas o incidencias relacionadas con el tratamiento.

- **Correo electrónico:** Permite una comunicación asincrónica, sin necesidad de que paciente y profesional estén conectados al mismo tiempo.
- **Servicio de mensajes cortos (SMS):** Útil para recordatorios, avisos breves y confirmaciones.
- **Notas de voz:** Facilitan el envío de información de forma diferida.
- **Consultas vía web:** A través de portales o plataformas habilitadas para la atención y el seguimiento del paciente.
- **Chats de mensajería instantánea:** Comunicación rápida y diferida, adecuada para dudas puntuales y seguimiento estructurado.

- **Vídeo (mensajes de vídeo):** Permite transmitir instrucciones o incidencias de forma visual, mejorando la comprensión en situaciones concretas.

Figura 12 - Herramientas de comunicación asincrónica diferida de los pacientes con coagulopatías congénitas



4.3. Propuesta de plataformas digitales y sistemas de soporte

Las plataformas digitales y los sistemas de soporte permiten estructurar, integrar y gestionar la información generada durante la telemonitorización, facilitando un seguimiento coordinado y seguro de los pacientes con coagulopatías congénitas.

- **Plataformas de seguimiento:** Favorecen la interacción continua, permitiendo que el paciente formule preguntas y reciba respuestas en tiempo real.
- **Plataformas de formación online para pacientes:** Los servicios de FH pueden apoyarse en webs y blogs para ofrecer información fiable, accesible y actualizada sobre tratamientos, posología, efectos adversos e interacciones. Estas plataformas facilitan una mayor difusión del conocimiento y pueden complementarse con podcasts, que aportan contenidos de manera cómoda y flexible.
- **Historia clínica electrónica:** Resulta clave su integración con herramientas de telefarmacia, con el objetivo de centralizar la información y facilitar el seguimiento.
- **Aplicaciones informáticas:** Ofrecen funcionalidades similares a las plataformas web, adaptadas a distintos entornos asistenciales y perfiles de usuario.
- **Salud móvil (mSalud/mHealth):** Engloba aplicaciones de salud orientadas a múltiples funciones, como el seguimiento del tratamiento, recordatorios, registro de eventos y comunicación con los profesionales sanitarios.

5. Herramientas para la telemonitorización del paciente con coagulopatías congénitas: iniciativas de referencia y futuro.

La telemonitorización emerge como una **oportunidad transformadora en el manejo de pacientes con coagulopatías congénitas**, permitiendo un control más dinámico y proactivo. El uso de **aplicaciones y dispositivos específicos** para el control de episodios hemorrágicos o trombóticos ha aumentado en los últimos años. En esta línea, existen **aplicaciones móviles** como Haemoassist® y MicroHealth Hemofilia que permiten a los pacientes registrar de manera sencilla sus infusiones de factor, los episodios hemorrágicos, escanear números de lote de sus medicamentos y recibir recordatorios personalizados para su tratamiento. Esta información es transmitida en tiempo real a los profesionales sanitarios, facilitando un control más preciso de la enfermedad y una toma de decisiones clínicas más informada. Las plataformas de telemonitorización de constantes vitales y del estado de salud son cada vez más sofisticadas, posibilitando la adquisición y transmisión segura de datos en cualquier momento y lugar, lo que es crucial para el seguimiento de pacientes con patologías complejas como las coagulopatías.

La implementación de **sistemas de notificación de eventos adversos y la gestión del tratamiento** a distancia son componentes esenciales de la telemonitorización. Los sistemas de notificación electrónica de sospechas de **reacciones adversas a medicamentos** (RAM) son herramientas vitales para la farmacovigilancia. Estos sistemas permiten a profesionales de la salud y a los propios pacientes notificar eventos adversos a través de plataformas web accesibles desde cualquier dispositivo con conexión a internet, garantizando la confidencialidad de los datos del paciente y del notificador. El objetivo principal de estos sistemas es obtener información sobre los casos de RAM en tiempo real, lo que permite definir y aplicar acciones para minimizar o prevenir riesgos de forma oportuna. Aunque no se centran exclusivamente en hematología, la capacidad de estos sistemas para detectar patrones anómalos y ofrecer recomendaciones personalizadas es una característica deseable y de gran valor en cualquier sistema de telemonitorización de enfermedades crónicas.

Existen modelos de éxito en la telemonitorización de enfermedades hematológicas raras que sirven de referencia. El proyecto "**El viaje del paciente con enfermedades raras hematológicas**" aboga firmemente por la implementación de la telemonitorización en el seguimiento de estas patologías, incluyendo la hemofilia. Se sugiere el uso de **plataformas de teleconsulta y aplicaciones de salud** para **reducir los desplazamientos** innecesarios y facilitar el intercambio de datos en tiempo real entre el paciente y su equipo médico. La experiencia con **Haemoassist®**, por ejemplo, ha demostrado un incremento del 30% en la adherencia de los pacientes, lo que subraya el éxito y el potencial de estas herramientas digitales en la gestión de la hemofilia. Además, las Unidades de Tratamiento Antitrombótico son reconocidas como unidades de "excelencia" en el manejo de la anticoagulación, destacando la coordinación multidisciplinar y la formación continua como pilares fundamentales para su éxito.

La integración de datos y la interoperabilidad son aspectos críticos para maximizar el valor de la telemonitorización. La Estrategia de Salud Digital del SNS en España promueve activamente la **interoperabilidad de la información sanitaria y el impulso al análisis de datos relacionados con la salud**. Esta iniciativa es clave para el éxito de la telemonitorización a gran escala, ya que permite que la información generada por diferentes dispositivos y plataformas se consolide y sea accesible para todos los profesionales implicados. La creación de una historia clínica digital interoperable a nivel

nacional y la utilización de tecnologías como big data e inteligencia artificial son clave para optimizar los procesos asistenciales, mejorar la toma de decisiones clínicas y acelerar el desarrollo de diagnósticos y tratamientos de las enfermedades raras.

Las coagulopatías congénitas conllevan un riesgo constante de episodios hemorrágicos, lo que tradicionalmente ha requerido una vigilancia estrecha y, a menudo, reactiva. La telemonitorización, a través de **aplicaciones como Haemoassist® y MicroHealth**, y dispositivos portátiles, crea una oportunidad física para la recolección de datos en **tiempo real**. Esta capacidad de monitorización continua permite a los profesionales sanitarios intervenir de manera proactiva, ajustando el tratamiento antes de que ocurran eventos adversos graves y gestionando los riesgos de forma más eficiente. Esto no solo mejora los resultados clínicos, sino que también reduce la carga sobre los servicios de urgencias, transformando la gestión de riesgos en una estrategia proactiva y preventiva.

Aunque las aplicaciones y dispositivos individuales demuestran éxito en la mejora de la adherencia y el control del paciente, el verdadero potencial de la telemonitorización como oportunidad radica en **la integración de estos datos en sistemas de salud más amplios y en la interoperabilidad de la información**. Sin una historia clínica digital interoperable y la capacidad de analizar grandes volúmenes de datos mediante Big Data e Inteligencia Artificial, la información recopilada de forma aislada puede no traducirse en una optimización sistémica de la atención. Esta falta de interoperabilidad limita la capacidad de identificar patrones, predecir riesgos y personalizar tratamientos a gran escala, convirtiéndose en una barrera para la plena realización de la oportunidad que la telemonitorización puede ofrecer.

Tabla 15 - Ejemplos de aplicaciones y dispositivos de telemonitorización para coagulopatías congénitas

Nombre de la herramienta	Tipo	Funcionalidades clave	Beneficio para el paciente/profesional
Haemoassist®	Aplicación móvil	Registro de infusiones y hemorragias, información en tiempo real para el especialista	Mejor control de la enfermedad, creación de hábitos de autocontrol, mejora de adherencia
MicroHealth Hemofilia	Aplicación móvil	Registro de infusiones y hemorragias, recordatorios, escaneo de lotes, control de factor disponible	Seguimiento del tratamiento, contacto con profesionales, información relevante
Plataformas de telemonitorización (genéricas)	Plataforma digital	Adquisición y transmisión segura de constantes vitales y estado de salud	Monitorización continua, detección temprana de anomalías, reducción de visitas

6. Competencias digitales para el paciente con coagulopatías congénitas: empoderamiento y autonomía

El desarrollo de **competencias digitales en pacientes** con coagulopatías congénitas es un pilar fundamental para el empoderamiento y la autonomía en el marco de la AF

dual. La alfabetización digital es un elemento clave que permite a los pacientes no solo comprender y utilizar las herramientas tecnológicas, sino también empoderarse y adquirir una mayor capacidad de decisión y gestión sobre su propia salud en el entorno digital. La Estrategia de Salud Digital del SNS en España subraya la importancia de capacitar a las personas en el cuidado de su salud y en el control de su enfermedad, promoviendo su participación y corresponsabilidad a través del uso de herramientas digitales. Para que esta capacitación sea efectiva, es crucial que los **profesionales sanitarios** reciban **formación continua en salud digital**, lo que les permitirá superar reticencias y reducir la brecha digital existente en la atención médica virtual. La Federación Internacional Farmacéutica también promueve activamente la integración de la salud digital en los currículos universitarios, con el fin de asegurar adquieran las competencias digitales necesarias para una práctica asistencial moderna y eficaz.

El **desarrollo de autonomía** en la gestión del tratamiento **mediante herramientas digitales** es un objetivo central de la **atención dual**. Los programas de atención integral en hemofilia buscan específicamente fomentar la autogestión de la enfermedad y la autonomía del paciente, lo que puede conducir a una reducción significativa de las consultas de urgencia y las hospitalizaciones. El **autocuidado es esencial** para mitigar el impacto emocional de la enfermedad e implica mantener hábitos saludables como una buena higiene del sueño, una alimentación adecuada, la práctica regular de ejercicio físico y la dedicación a actividades de ocio. Las aplicaciones móviles desempeñan un papel crucial al permitir a los pacientes registrar su tratamiento y los eventos relacionados con su condición, lo que les ayuda a controlar su patología de forma más efectiva y a desarrollar hábitos de autogestión. Es importante reconocer que la **adolescencia y la juventud** (aproximadamente de 12 a 25 años) son **etapas de transición complejas** para los pacientes con hemofilia, donde pueden manifestar negación de la enfermedad y dificultades con la adherencia debido a la necesidad de pasar de la administración paterna a la auto infusión y a su búsqueda de independencia. En este contexto, la **formación y educación exhaustiva** sobre la enfermedad y el tratamiento son indispensables para fomentar su autonomía. Los "programas paciente experto" son iniciativas valiosas que buscan incrementar el conocimiento y la capacidad de autogestión de los pacientes, permitiéndoles incluso compartir su experiencia y actuar como formadores para otros pacientes.

La **adaptación del contenido educativo** según la edad del paciente es fundamental para maximizar la efectividad de la educación digital. En el caso de **niños pequeños** con hemofilia, el tratamiento domiciliario con factor de coagulación se inicia generalmente entre los tres y cinco años, y es crucial animarlos a participar en sus propias infusiones desde una edad temprana para fomentar la responsabilidad. La **adolescencia**, es una etapa particularmente delicada, por lo que un abordaje multidisciplinar que involucre a la familia es esencial para fomentar la responsabilidad y el autocuidado en este grupo de edad. Para **adultos**, la educación digital debe centrarse en la gestión integral de la enfermedad, incluyendo la adherencia a tratamientos complejos, el manejo de comorbilidades y la integración de la enfermedad en su estilo de vida. Existen **plataformas de e-learning y recursos educativos** que ofrecen contenido adaptado para profesionales, personas con coagulopatías y sus familiares, incluyendo videos, módulos de aprendizaje interactivo y herramientas en línea. El **apoyo psicosocial** es crucial en **todas las etapas de la vida**, ya que ayuda a pacientes y familiares a comprender su enfermedad y a desarrollar estrategias de

afrontamiento, guiando a los niños hacia la independencia y evitando la sobreprotección que podría limitar su desarrollo.

El papel del **apoyo familiar y social** es fundamental en la alfabetización digital y en la adherencia terapéutica. En el contexto de las coagulopatías congénitas, las asociaciones de pacientes y los grupos de ayuda son cruciales para que los pacientes comparten experiencias, reciban apoyo emocional y se coordinen eficazmente con los servicios de salud. Algunos estudios han identificado que las interrelaciones con miembros de la familia (por ejemplo, cónyuges recordándose mutuamente la toma de medicación) pueden actuar como facilitadores de la adherencia. La educación digital y el empoderamiento deben dirigirse al paciente y a sus cuidadores, dado que estos desempeñan un papel vital en el manejo de enfermedades raras y complejas.

La **transición hacia una AF dual y la telemonitorización** suponen una oportunidad física sin precedentes para la **autogestión del tratamiento**. Para que esta oportunidad se materialice plenamente, los pacientes deben poseer las competencias digitales necesarias. La educación digital adaptada a las necesidades y capacidades de cada grupo de edad (niños, adolescentes, adultos), es el mecanismo que construye la capacidad psicológica y la motivación del paciente para utilizar estas herramientas. Al adquirir estas competencias, los pacientes pueden desarrollar una mayor autonomía en la gestión de su tratamiento, lo que a su vez refuerza su autoeficacia y mejora la adherencia, transformando una oportunidad tecnológica en un beneficio tangible y duradero para el paciente.

La **autonomía y la alfabetización digital** del paciente no se desarrollan de forma aislada. El **apoyo familiar y social**, junto con programas estructurados como los "pacientes expertos" y el **apoyo psicosocial**, crean una **oportunidad social crucial**. Este ecosistema de apoyo puede mitigar barreras psicológicas y sociales, como la negación de la enfermedad o la interferencia con el estilo de vida, y facilitar la adopción de herramientas digitales y la autogestión, especialmente en etapas críticas como la adolescencia. La oportunidad digital se maximiza cuando se integra en una red de apoyo que aborda las dimensiones psicológicas y sociales del paciente, no solo las técnicas, creando un entorno propicio para el cambio y el bienestar.

Tabla 16 - Estrategias de educación digital adaptadas por grupo de edad en coagulopatías congénitas

Grupo de edad	Objetivo de la Educación digital	Contenido/ enfoque adaptado	Herramientas/ plataformas	Rol del apoyo (familiar/ profesional)
Pediátricos (0-12 años)	Participación temprana en el autocuidado, reducción del miedo al tratamiento	Juegos interactivos, historias con personajes, explicaciones sencillas sobre la enfermedad y la infusión	Aplicaciones con gamificación, vídeos animados, materiales didácticos visuales	Supervisión y guía parental, refuerzo positivo del profesional, normalización del tratamiento
Adolescentes –	Autonomía	Narrativas de	Foros online	Mentoría de

adultos jóvenes (13-25 años)	progresiva, gestión de la enfermedad en el contexto social, superación del rechazo	pares, información sobre impacto en estilo de vida, habilidades de auto infusión y manejo de crisis	seguros, Apps de seguimiento con funciones sociales, webinars interactivos	pacientes expertos, apoyo psicológico para la independencia, comunicación familiar abierta
Adultos (>25 años)	Gestión integral de la enfermedad, adherencia a largo plazo, manejo de comorbilidades	Información detallada sobre tratamientos avanzados, efectos a largo plazo, nutrición, ejercicio seguro, salud mental	Plataformas e-learning avanzadas, teleconsultas para resolución de dudas, grupos de apoyo virtuales	Coordinación multidisciplinaria, asesoramiento individualizado del farmacéutico, redes de apoyo de pacientes

7. Conclusiones y recomendaciones estratégicas

La **optimización de la AF dual** en pacientes con coagulopatías congénitas, enmarcada en el Modelo CMO, representa una oportunidad estratégica fundamental para **transformar el manejo de estas enfermedades** crónicas y mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes. La integración de la atención presencial y telemática, impulsada por los avances tecnológicos, permite superar barreras históricas de acceso y eficiencia. Las principales oportunidades identificadas a lo largo de este informe son:

- **Mejora del acceso y reducción de la carga del paciente:** La telefarmacia elimina las barreras geográficas y logísticas, facilitando el acceso a los centros especializados y al conocimiento de los farmacéuticos hospitalarios. Esto reduce la necesidad de desplazamientos, dinamizando la carga asistencial y mejorando la comodidad del paciente, lo que es crucial para la adherencia a largo plazo.
- **Potenciación de la adherencia y la educación Sanitaria:** La entrevista farmacéutica telemática, al aplicar los principios de la EM, permite una interacción profunda y personalizada. Esto facilita la detección de barreras a la adherencia (como el olvido o el miedo), fomenta la motivación intrínseca del paciente y promueve la toma de decisiones compartida, empoderando al paciente en la gestión de su salud.
- **Transformación de la gestión de riesgos:** Las herramientas de telemonitorización, como las aplicaciones móviles y los dispositivos portátiles, permiten la recolección de datos en tiempo real sobre episodios hemorrágicos o trombóticos y la adherencia al tratamiento. Esta capacidad de monitorización proactiva posibilita intervenciones tempranas, optimizando el control de la enfermedad y reduciendo la carga sobre los servicios de urgencias. Aunque, en este sentido, queda mucho por desarrollar específicamente por parte de la FH.
- **Fomento de la autonomía y autoeficacia del paciente:** El desarrollo de competencias digitales, adaptadas a las diferentes etapas de la vida del paciente (pediátricos, adolescentes, adultos), es esencial. La educación digital, apoyada por un ecosistema familiar y social, permite a los pacientes utilizar eficazmente las herramientas tecnológicas para la autogestión de su tratamiento, reforzando su sentido de autoeficacia y promoviendo una mayor independencia.

Para capitalizar plenamente estas oportunidades, se presentan las siguientes **recomendaciones estratégicas:**

- **Inversión en infraestructuras tecnológicas interoperables y seguras:** Es imperativo invertir en plataformas de telefarmacia robustas, seguras e interoperables. La capacidad de integrar datos de diversas fuentes (aplicaciones, dispositivos, historia clínica electrónica) es clave para una visión holística del paciente y para el uso de big data e inteligencia artificial en la optimización de la atención. Se deben establecer protocolos rigurosos de seguridad y confidencialidad para generar confianza en el sistema. Los documentos de apoyo metodológico MAPEX orientan sobre su implantación segura en diferentes entornos.
- **Desarrollo de programas de formación digital personalizados:** Se deben diseñar e implementar programas de educación digital dirigidos a pacientes, cuidadores y profesionales de la salud, adaptados a las necesidades específicas de cada grupo de edad y nivel de alfabetización digital. Estos programas deben ir más allá del uso técnico de las herramientas, abordando también los aspectos psicológicos y sociales de la enfermedad y el tratamiento.
- **Fomento de la investigación en modelos de atención dual:** Es crucial promover la investigación sobre la efectividad y seguridad a largo plazo de los modelos de AF dual, incluyendo estudios sobre la reducción de errores de medicación en el entorno telemático y el impacto en la calidad de vida y los resultados clínicos, basados en el Modelo CMO.
- **Promoción de la coordinación multidisciplinar integrada:** Se debe fortalecer la colaboración entre FH, hematología, enfermería y otros profesionales sanitarios involucrados en la atención integral del paciente con coagulopatías congénitas, estableciendo procedimientos de trabajo conjuntos y canales de comunicación fluidos. La integración de los datos en una historia clínica electrónica compartida es esencial para una atención verdaderamente centrada en el paciente.
- **Implementación generalizada de la entrevista motivacional y la toma de decisiones compartidas en el entorno virtual:** Capacitar a los profesionales en estas metodologías adaptadas al formato telemático permitirá abordar de manera más efectiva las barreras psicológicas a la adherencia, empoderar al paciente en su proceso de salud y asegurar que las decisiones terapéuticas reflejen sus valores y preferencias.

En síntesis, la "**Oportunidad**" en el Modelo CMO no es un factor pasivo, sino un área dinámica que puede y debe ser activamente **cultivada y optimizada**. Al invertir en tecnología, formación y colaboración, los sistemas de salud pueden transformar los desafíos de las coagulopatías congénitas en vías para lograr mejores resultados de salud, una mayor autonomía del paciente y una AF más eficiente y humana.

IMPLANTACIÓN Y DESARROLLO LOCAL

La optimización de la AF dual en pacientes con coagulopatías congénitas, en el marco del Modelo CMO, constituye una oportunidad estratégica relevante para avanzar en el abordaje de estas enfermedades crónicas y contribuir a la mejora de la calidad de vida de los pacientes. La integración de la atención presencial y la atención telemática, favorecida por el desarrollo de herramientas digitales, permite superar barreras tradicionales de acceso, continuidad asistencial y eficiencia del sistema.

A lo largo de estos 10 años de experiencia en la implantación de la metodología CMO a diferentes tipos de pacientes, algunos expertos han coincidido en compartir estrategias y experiencias que pueden ser de utilidad para aquellos que de forma total o parcial se decidan a implantar esta forma de trabajar para la atención en consultas externas.

A continuación, se agrupan y resumen estas experiencias a modo de recomendaciones generales.

En primer lugar, para la implantación de esta metodología en consultas se recomienda tener en cuenta que es probable que el paso de un modelo más “clásico” al Modelo CMO incluya 3 fases que, a continuación, describimos:

- **Fase inicial o de sobreesfuerzo:** se corresponde con los primeros pasos de la puesta en marcha de esta forma de trabajar. La misma supondrá inicialmente informar tanto a pacientes, como al resto de profesionales de esta nueva orientación profesional. Como en todo nuevo proceso, es la fase en la que se debe familiarizar con el modelo en general y con la herramienta de estratificación y la entrevista motivacional en particular. Se recomienda ir progresivamente en su implantación (pacientes nuevos o la estrategia que cada hospital establezca). Por último, se debe asumir que supone, de entrada, un extra de actividad laboral con respecto a lo que históricamente se ha venido realizando.
- **Fase intermedia o “caótica”:** es la fase clave del proyecto, ya que durante esta fase van a convivir ambos modelos, el clásico y el CMO. Es necesario tener en cuenta que, probablemente surgirán posibles escenarios de “conflicto” o controversia en el seguimiento al paciente. Es importante que ante estas nuevas circunstancias se mantenga la metodología y sus procedimientos para poder alcanzar el denominado “umbral de desilusión” que se define como el punto a partir del cual se empieza a visualizar el retorno del esfuerzo invertido para la implantación de esta metodología y se dé comienzo a la última fase de implantación.
- **Fase final o “de éxito y retorno de resultados”:** una vez superado el punto anteriormente comentado (la diferencia entre lo que se cree que debería estar ocurriendo y lo que ocurre en términos de crecimiento asistencial) empiezan a percibirse los resultados y beneficios de la implantación de esta nueva sistemática de trabajo. Es el momento al que debemos aspirar a llegar. Hay que considerar también, que este punto, además, es diferente en términos temporales (para algunos pueden ser semanas y para otros, meses, de acuerdo con su estructura, soporte

humano, medios técnicos, etc.) para cada Servicio de Farmacia. A partir de ahí, será más fácil seguir trabajando con esta metodología que con la clásica.

Adicionalmente, recomendamos tener en cuenta estas recomendaciones para su progresiva implantación en aquellos entornos donde se desee implantar:

- 1. Conocer y dar a conocer el modelo:** Como premisa principal, es fundamental conocer el modelo en su totalidad y las diferencias con respecto al enfoque más tradicional. Este mismo aspecto deberá ser trasladado al resto del equipo multidisciplinar con el que colaboramos en el día a día para que se familiaricen tanto con la metodología como con la terminología.
- 2. Visitar lugares donde ya está implantado:** Hacer benchmarking es una de las mejores ideas para la puesta en marcha a nivel local de esta metodología. Visitar y tomar contacto con ellos centros que ya hayan puesto en marcha iniciativas parecidas nos ayudará a conocer barreras, dificultades y factores facilitadores de la implantación que nos permitan acelerar el proceso a nivel local.
- 3. Estrategia, planificación y priorización:** Como en cualquier proyecto de transformación asistencial es necesario tener clara cuál va a ser la estrategia de implantación y desarrollo. Adicionalmente, es necesario ir planificando y cumpliendo los pasos necesarios para el éxito de la misma. Se recomienda empezar progresivamente, sin prisa, pero sin pausa. Por otra parte, hay que tener en cuenta que el 60% de la población será considerada nivel 3 y, por tanto, fácilmente estratifiable, lo que permitirá acelerar el proceso.
- 4. Comunicar resultados y medir la experiencia:** Entre los diferentes aspectos de mejora, se recomienda medir aquellos aspectos que se puedan considerar claves en cada centro para valorar el impacto de la implantación de la metodología. Tanto desde la perspectiva de resultados en salud, como puramente asistenciales o de otro tipo. Los indicadores de la norma de certificación QPEX, pueden servir de base para seleccionarse aquellos que pueden ser más relevantes en cada centro.
- 5. Reorientar la asistencia de forma permanente:** Para garantizar la aceptación y expansión de la metodología, así como el retorno de los resultados, es necesario ir analizando periódicamente el proceso de implantación, reorientándolo paulatinamente en caso necesario y ante dificultades estructurales, técnicas o inclusive de personal que puedan ir surgiendo a lo largo de todo el proceso. Se recomienda realizar reuniones periódicas intra e Inter servicios para valorar el impacto del nuevo modelo a nivel asistencial, así como medir la satisfacción y experiencias del paciente, al menos una vez al año, para adaptar el avance a los resultados obtenidos.

CASOS CLÍNICOS

1. CASO CLÍNICO 1

1.1. Antecedentes

Paciente varón de 62 años que en la infancia presentó un episodio de sangrado prolongado posterior a una extracción dental, recomendándose un estudio de hemostasia. En la anamnesis la madre refirió eventos previos de epistaxis y hematomas cutáneos en extremidades frente a leves traumatismos y analíticamente se objetivó un tiempo de tromboplastina parcial activada prolongado, remitiéndose a hematología. En el análisis de coagulación se determinó una concentración de factor VIII inferior al 1%, confirmándose el diagnóstico de hemofilia A grave sin inhibidor.

En los años 80, se inició tratamiento profiláctico con plasmático. Posteriormente, el paciente fue diagnosticado de infección por el Virus de la Inmunodeficiencia Humana (VIH), atribuida al uso de concentrados de factor VIII plasmáticos previos a la implementación de los métodos de inactivación viral. El paciente requirió el inicio de tratamiento antirretroviral.

A pesar de su profilaxis, el paciente desarrolló artropatía en rodilla derecha con dolor y limitación funcional que evolucionó requiriendo la sustitución protésica de la articulación y el cambio de tratamiento al factor VIII recombinante de vida media estándar octocog alfa (Kogenate®) 30 UI/Kg cada 2 días. A pesar de este tratamiento, meses después presentó varios episodios de sangrado espontáneo, principalmente relacionados con una adherencia insuficiente al tratamiento que requería tres administraciones semanales. Por este motivo, se cambió al factor VIII recombinante de vida media extendida damoctocog alfa pegol (Jivi®) 40 UI/Kg 2 veces por semana.

- Intervenciones quirúrgicas: apendicectomía y artroplastia de rodilla
- Comorbilidades: infección por VIH, hipertensión arterial, dislipemia y depresión.
- Tratamiento: dolutegravir/abacavir/lamivudina (Triumeq®) 50/600/300 mg/día, ramipril 5 mg/día, atorvastatina 40 mg/día y escitalopram 20 mg/día.

ENFERMEDAD ACTUAL

En la actualidad, el paciente se encuentra en seguimiento semestral en consultas de la Unidad de Hemofilia. Tras la entrevista clínica y la revisión del diario electrónico en la herramienta Haemoassist® se evidencia la necesidad de tratamiento a demanda para el manejo de dos episodios de sangrado en tobillo izquierdo. El paciente presenta un

ABR (Annual Bleeding Rate) de 3¹. Se realiza un estudio ecográfico de las articulaciones diana objetivándose derrame periarticular en el tobillo afecto, con un resultado en la escala HJHS (Hemophilia Joint Health Score)² de 18 puntos. Analíticamente, la concentración del factor VIII predosis es del 2,3%³, extrayendo muestras a las 2, 24 y 48h para efectuar un estudio de farmacocinética con la colaboración del farmacéutico de la unidad y la ayuda de la herramienta WAPPS-Hemo®. Se estima un área bajo la curva de 310 UI*h/dL y un tiempo de vida media de 13,2 horas.

Debido al control hemorrágico insuficiente con daño articular, una farmacocinética subóptima, las dificultades de acceso venoso y un resultado en la Haem-A-QoL (Hemophilia-Specific Quality of Life Questionnaire for Adults)⁴ de 53 puntos, se decide cambiar el tratamiento a terapia no sustitutiva mediante al anticuerpo monoclonal emicizumab (Hemlibra®) con una pauta de carga de 3 mg/Kg/semana las 4 primeras semanas, seguida por una pauta de mantenimiento de 1,5 mg/Kg /semana vía subcutánea.

¹El valor del ABR debe acercarse a "0" en un paciente bien tratado con su profilaxis. ²El HJHS es una herramienta de evaluación física en pacientes con hemofilia que puntúa de 0 a 124 (a mayor puntuación, peor salud articular), analizando codos, rodillas y tobillos. Evalúa inflamación (0-3), dolor (0-2), atrofia muscular (0-2), crepitación (0-2), pérdida de flexión/extensión (0-3 cada una) y fuerza (0-4), siendo 0 el valor ideal de salud articular. ³Las últimas recomendaciones de las Guías de la profilaxis en Hemofilia sugieren concentraciones mínimas de FVIII por encima del 5%. ⁴El Haem-A-QoL es una herramienta para medir la calidad de vida relacionada con la salud que puntúa de 0 a 100 (a mayor puntuación, menor calidad de vida), analizando en 10 dominios (salud física, sentimientos, autopercepción, deportes y ocio, trabajo y escuela, afrontamiento, tratamiento, futuro, planificación familiar y relaciones) para adultos con hemofilia.

1.2. Resolución

CAPACIDAD

El paciente acude a la consulta de AF de pacientes externos para el inicio de tratamiento con emicizumab. Se efectúa una entrevista clínica en base al modelo de estratificación de pacientes con coagulopatías congénitas, con el apoyo de la información contenida en la historia clínica electrónica, con los siguientes resultados:

- Dimensión demográfica: 2 puntos por edad superior a 50 años;
- Dimensión clínica: 18 puntos, que se desglosan en: por dolor moderado (1), complicaciones musculoesqueléticas con artropatía y prótesis (3), hemorragias de manejo domiciliario (3), hemofilia A grave (3), 2 o más hemorragias espontáneas en último año que han requerido tratamiento (4), presencia de comorbilidades (1) y problemas de salud mental (3).
- Dimensión de tratamiento: 9 puntos, que se distribuyen en: por cambio de tratamiento (2), dosis adicionales desde última dispensación (3), envío de tratamiento a domicilio a través de asociación (1) y tratamiento profiláctico (3).
- Dimensión sociosanitaria: 2 puntos por factores de riesgo para enfermedad cardiovascular.

Así, al alcanzar una puntuación total de **31 puntos**, el paciente se estratifica en el nivel de **Prioridad 1**. En base a los resultados obtenidos se establece el siguiente plan de AF:

- Seguimiento farmacoterapéutico: evaluar regularmente el tratamiento, supervisar la adherencia, identificar problemas relacionados con la medicación, monitorizar los resultados informados por el paciente, crear planes para el abordaje precoz de reacciones adversas y desarrollar programas para el control de factores de riesgo relacionados con las coagulopatías.
- Educación, formación y seguimiento del paciente: proporcionar información sobre la conservación de la medicación, facilitar el acceso a canales de comunicación directa y ofrecer programas intensivos de educación sanitaria.
- Coordinación con el equipo asistencial: documentar las intervenciones farmacéuticas en la historia clínica elaborando informes periódicos, garantizar una correcta coordinación con la Unidad de Hemofilia trabajando en equipo para la gestión de casos, implementar programas de seguimiento farmacoterapéutico y desarrollar un plan de acción integral entre servicios del hospital.

MOTIVACIÓN

Durante la entrevista motivacional con el paciente se realiza la validación del nuevo tratamiento prescrito y se le explican las diferencias respecto a la terapia previa indicando que se trata de una terapia profiláctica no sustitutiva que proporciona una

hemostasia basal más estable. Se le facilita información referente a la pauta posológica, la vía y forma de administración y los efectos adversos más frecuentes. Se resuelven dudas sobre la efectividad esperada del tratamiento y el manejo de posibles sangrados intercurrentes, reforzando la importancia de mantener contacto con el equipo asistencial ante cualquier evento clínico. Se confirma el entendimiento por parte del paciente de la información aportada.

Se identifican como principales barreras la fatiga por la administración intravenosa, acompañada de frustración por episodios hemorrágicos durante la administración de la anterior profilaxis, con concentrados de factor. Además, se detecta un componente emocional relevante, condicionado por la infección por VIH, la artropatía crónica, y la depresión que puede influir negativamente en el abordaje de la enfermedad. Se le comunica que existe la Asociación de Hemofilia de la Comunidad Valenciana (ASHECOVA) y la Federación Española De Hemofilia (Fedhemo) para contribuir a mejorar la calidad de vida de las personas con hemofilia y sus familias.

Se establece un refuerzo positivo destacando el **papel activo del paciente** en la toma de decisiones y se pone en valor su experiencia previa en el autocuidado, orientando la intervención a mejorar su autoeficacia y confianza en el nuevo tratamiento. Se implica de forma activa al paciente en el manejo de su enfermedad y se le recalca la importancia de la adecuada adherencia al tratamiento. Se acuerdan objetivos realistas a corto y medio plazo, centrados en la reducción de episodios hemorrágicos, la mejora del estado articular y la recuperación de actividades de la vida diaria con menor limitación funcional.

OPORTUNIDAD

Se consensua con el paciente un **modelo de AF dual**, combinando la atención presencial, aprovechando las citas de dispensación de tratamiento, con herramientas de telefarmacia y telemonitorización. Se establece un plan de seguimiento farmacéutico y se habilitan canales de comunicación directa y bidireccional con el Servicio de FH para la resolución de dudas, la notificación precoz de incidencias y el manejo de eventos intercurrentes, favoreciendo una intervención temprana y reduciendo la necesidad de desplazamientos innecesarios.

Se potencia el uso de la herramienta digital de registro y monitorización *Haemoassist®* que ya utilizaba el paciente. Seguidamente, se introduce en la aplicación el nuevo tratamiento con la pauta de dosificación prescrita, se activa la función de recordatorio

de medicación y se le indica al paciente que registre las existencias de emicizumab, las administraciones y los episodios de hemorragias en el caso de que se presenten. Esta plataforma permite evaluar de forma continua las existencias de medicación con su trazabilidad, la adherencia al régimen tratamiento y la tasa de sangrados. Esta información facilita una toma de decisiones más ágil y personalizada, alineada con los objetivos terapéuticos consensuados.

La **entrevista farmacéutica telemática** se integra como complemento a las visitas presenciales, especialmente durante las fases iniciales del cambio terapéutico. Así, permite reforzar la educación sanitaria, consolidar la correcta administración subcutánea del tratamiento y abordar de forma progresiva las barreras emocionales y conductuales identificadas durante la entrevista motivacional. La estrategia se completa con la coordinación activa con el equipo multidisciplinar y contribuye a una atención más proactiva centrada en las necesidades del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pacientes y hematólogos reclaman un registro de personas con la enfermedad de von Willebrand. Fedhemo. <https://fedhemo.com/pacientes-y-hematologos-reclaman-un-registro-de-personas-con-la-enfermedad-de-von-willebrand/> (accessed 14 Oct 2025).
2. Montoro-Ronsano JB, Poveda-Andrés JL, Romero-Garrido JA, García-Barcenilla S, González-Álvarez I, Núñez-Vázquez R, et al. Consenso de recomendaciones para la mejora de la coordinación asistencial inter e intra-centros en el abordaje de la hemofilia. *Farm Hosp.* 2023;47:100–105.
3. Haematologica. Tratamiento de la Enfermedad de Von Willebrand en España. Documento de consenso. 2009.
4. Ministerio de Sanidad. Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad en el Sistema Nacional de Salud. 2025.
5. Federación Mundial de Hemofilia. Informe del Sondeo Mundial Anual 2022. 2022. www.wfh.org (accessed 27 Oct 2025).
6. Sociedad Española de Hematología y Hemoterapia. Hasta un 80% de los sangrados en pacientes con hemofilia se producen a nivel articular y muscular. 2022.
7. ASH, ISTH, NHF, FMH. Guías 2021 para el tratamiento de la enfermedad de Von Willebrand.
8. Ministerio de Sanidad. Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud.
9. Ministerio de Sanidad. Informe del proyecto de Estratificación de la Población por Grupos de Morbilidad Ajustados (GMA). SNS. 2014.
10. García S, González I, Núñez R, Poveda JL, Rambla M, Romero JA. Guía para la mejora de la coordinación asistencial inter e intracentros en el abordaje de la hemofilia. SETH; 2022.
11. Real Fundación Victoria Eugenia. Guías españolas para el manejo del paciente con hemofilia. 2022.
12. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd ed. *Haemophilia*. 2020;26:1–158.
13. CSL Behring. Guía para la mejora de la coordinación asistencial inter e intracentros en el abordaje de la hemofilia. 2022.
14. Brand B, Dunn S, Kulkarni R. Challenges in the management of haemophilia on transition from adolescence to adulthood. *Eur J Haematol.* 2015;95:30–35.
15. Banchev A, Goldmann G, Marquardt N, et al. Impact of telemedicine tools on record keeping and compliance in haemophilia care. *Hamostaseologie.* 2019;39:347–354.

16. Sociedad Castellano-Leonesa de Hematología y Hemoterapia. Guía Asistencial de la Hemofilia en Castilla y León. 2024.
17. Sun H, Chan S, Yenson P, Jackson S. Inhibitor risk stratification in nonsevere hemophilia A. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2018;24:303–309.
18. Kempton CL, Recht M, Neff A, et al. Impact of pain and functional impairment in US adults with haemophilia. *Haemophilia*. 2018;24:261–270.
19. O'Hara J, Noone D, Jain M, et al. Work productivity impairment in severe haemophilia A. *Haemophilia*. 2021;27:938–946.
20. Witkop M, Guelcher C, Forsyth A, et al. Treatment outcomes and quality of life in young adults with hemophilia. *Am J Hematol*. 2015;90 Suppl 2:S3–S10.
21. Johnsen J. Von Willebrand Disease. GeneReviews®. 2024.
22. Limperg PF, Maurice-Stam H, Haverman L, et al. Professional functioning of young adults with congenital coagulation disorders. *Haemophilia*. 2019;25:e138–e145.
23. Cuesta-Barriuso R, López-Pina JA, Nieto-Munuera J, et al. Effectiveness of the Medtep Hemophilia platform. *Haemophilia*. 2018;24:452–459.
24. Cassis F. Atención Psicosocial para personas con Hemofilia. 2023.
25. Real Fundación Victoria Eugenia. Preguntas y respuestas sobre la terapia génica en hemofilia.
26. Bala NS, Thornburg CD. Gene therapy in hemophilia A. *Semin Thromb Hemost*. 2024;51:28–40.
27. Romero JA, Ronsano M, Bruno J. Manual para FH: concentrados de factores de coagulación. 2014.
28. Sholapur NS, Barty R, Wang G, et al. How patients track product use at home. *Haemophilia*. 2013;19.
29. Real Fundación Victoria Eugenia. Recomendaciones para el tratamiento de la hemofilia con inhibidor. 2019.
30. Real Fundación Victoria Eugenia. Recomendaciones para el tratamiento de la hemofilia B. 2020.
31. Skinner MW, Nugent D, Wilton P, et al. Achieving health equity in haemophilia. *Haemophilia*. 2020;26:17–24.
32. Clausen CML, Tolver A, Jarden M. Adherence and quality of life in haemophilia and von Willebrand disease. *Eur J Haematol*. 2024.
33. Hoefnagels JW, Schrijvers LH, Leebeek FWG, et al. Adherence to prophylaxis and self-management. *Haemophilia*. 2021;27:581–590.
34. Crespo-Salgado JJ, Delgado-Martín JL, Blanco-Iglesias O, et al. Guía básica de detección del sedentarismo. *Aten Primaria*. 2015;47:175–183.

35. Blokzijl J, Timmer MA, van Vulpen LFD. Movement behavior in hemophilia. *Res Pract Thromb Haemost.* 2021;5:e12639.
36. Matlary RED, Grinda N, Sayers F, et al. Promoting physical activity for people with haemophilia. *Haemophilia.* 2022;28:885.
37. De la Corte-Rodríguez H, Rodríguez-Merchán EC, Álvarez-Román T, et al. Health education and empowerment. *Expert Rev Hematol.* 2019;12:989–995.
38. Cutter S, Molter D, Dunn S, et al. Impact of hemophilia on education and work. *Eur J Haematol.* 2017;98 Suppl 86:18–24.
39. Witkop M, Neff A, Buckner TW, et al. Pain management in adults with haemophilia. *Haemophilia.* 2017;23:556–565.
40. Schrijvers LH, Uitslager N, Schuurmans MJ, Fischer K. Barriers and motivators of adherence. *Haemophilia.* 2013;19:355–361.
41. SEFH. Atención Farmacéutica en Esclerosis Múltiple. 2025.
42. SEFH. Aprendizaje y aplicación del modelo de atención farmacéutica CMO. 2025.
43. SEFH. El Modelo CMO en consultas externas de FH. 2025.
44. SEFH. Adaptación del Modelo CMO al paciente con VIH. 2023.
45. SEFH. Adaptación del Modelo CMO al paciente con neoplasias onco-hematológicas.
46. Viswanathan M, Golin CE, Jones CD, et al. Interventions to improve adherence to medications. *Ann Intern Med.* 2012;157:785–795.
47. Cheung YT, Lam PH, Lam HHW, et al. Treatment adherence and HRQoL in hemophilia. *Int J Environ Res Public Health.* 2022;19:6496.
48. Costello J, Barras M, Foot H, Cottrell N. Post-discharge pharmacist medication review. *Explor Res Clin Soc Pharm.* 2023;11:100305.
49. Ministerio de Sanidad. Estrategia para el Abordaje de la Cronicidad en el SNS. 2024.
50. SEFH. Adaptación del Modelo CMO al paciente con patologías respiratorias. 2025.
51. Rubak S, Sandbæk A, Lauritzen T, Christensen B. Motivational interviewing: a systematic review. *Br J Gen Pract.* 2005;55:305–312.
52. Lundahl B, Moleni T, Burke BL, et al. Motivational interviewing in medical care. *Patient Educ Couns.* 2013;93:157–168.
53. Rollnick S, Miller WR, Butler CC. *Motivational Interviewing in Health Care.* 2nd ed. Guilford Press; 2008.
54. Martins RK, McNeil DW. Motivational interviewing in health behaviors. *Clin Psychol Rev.* 2009;29:283–293.

55. O'Halloran PD, Blackstock F, Shields N, et al. Motivational interviewing and physical activity. *Clin Rehabil.* 2014;28:1159–1171.
56. Smedslund G, Berg RC, Hammerstrøm KT, et al. Motivational interviewing for substance abuse. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011;(5).
57. Britt E, Hudson SM, Blampied NM. Motivational interviewing in health settings. *Patient Educ Couns.* 2004;53:147–155.
58. Bertholet N, Faouzi M, Studer J, et al. Brief motivational intervention outcomes. *Addiction.* 2016;111:1946–1953.
59. Britt E, Blampied NM, Hudson SM. Motivational interviewing in psychological problems. *Clin Psychol Rev.* 2010;30:757–768.
60. Resnicow K, McMaster F. Motivational interviewing: autonomy support. *Int J Behav Nutr Phys Act.* 2012;9:19.
61. Miller WR, Rollnick S. Treatment fidelity in behavioral interventions. *J Consult Clin Psychol.* 2014;82:970–981.
62. Heather N, Rollnick S, Bell A. Readiness to change questionnaire. *Addiction.* 1993;88:1667–1677.
63. Heather N, McCambridge J. Stages of change and relapse. *Addiction.* 2013;108:68–75.
64. Resnicow K, Jackson A, Wang T, et al. Eat for Life trial. *Am J Public Health.* 2001;91:1686–1693.
65. Scales R, Miller J, Rollnick S. Motivational interviewing for tobacco cessation. *Int J Clin Pract.* 2009;63:1648–1652.
66. Resnicow K, Dilorio C, Soet JE, et al. Motivational interviewing in medical and public health settings. 2002.
67. Barwick MA, Bennett LM, Johnson SN, et al. Training professionals in motivational interviewing. *Children Youth Serv Rev.* 2012;34:1786–1795.
68. Hardcastle SJ, Fortier M, Blake N, Hagger MS. Behaviour change techniques in MI. *Health Psychol Rev.* 2017;11:1–16.
69. Kulkarni R. Telehealth in haemophilia care. *Haemophilia.* 2018;24:33–42.
70. O'Donovan M, Buckley C, Benson J, et al. Telehealth during COVID-19. *Haemophilia.* 2020;26:984–990.
71. Qian W, Lam TTN, Lam HHW, et al. Telehealth interventions in hemophilia. *J Med Internet Res.* 2019;21:e12340.
72. Tiede A, Bonanad S, Santamaria A, et al. Electronic treatment records. *Haemophilia.* 2020;26:999–1008.
73. Mondorf W, Siegmund B, Mahnel R, et al. Haemoassist electronic diary. *Haemophilia.* 2009;15:464–472.

74. Shay B, Kennerly-Shah J, Neidecker M, et al. Pharmacist-driven monitoring and EHR. *J Manag Care Spec Pharm.* 2018;24:1034–1039.
75. Zapotocka E, Batorova A, Bilic E, et al. Florio HAEMO platform. *Res Pract Thromb Haemost.* 2022;6:e12685.
76. Montoro-Ronsano JB, Poveda-Andrés JL, Romero-Garrido JA, Barrena BLC, Vella VA. Hospital pharmacy initiatives. *Farm Hosp.* 2022;46:109–115.
77. Dirzu N, Hotea I, Jitaru C, et al. Mobile health technology in hemophilia. *Front Med.* 2021;8:711973.
78. Charafi L, Campanella L, Shay B, et al. Expanding pharmacy services in HTC. *Hosp Pharm.* 2023;58:415.
79. Arnall JR, Moore DC, Michael M, et al. Pharmacist-driven blood factor education. *Hosp Pharm.* 2022;58:282.

ABREVIATURAS

- **AF:** Atención Farmacéutica
- **ASHECOVA:** Asociación de Hemofilia de la Comunidad Valenciana
- **COVID-19:** Enfermedad por coronavirus 2019
- **DM:** Diabetes Mellitus
- **EM:** Entrevista Motivacional
- **EQ-5D:** EuroQol 5 Dimensions
- **EQ-5D-3L:** EuroQol 5 Dimensions, 3 niveles
- **EQ-5D-5L:** EuroQol 5 Dimensions, 5 niveles
- **EVW:** Enfermedad de von Willebrand
- **FedHemo:** Federación Española De Hemofilia
- **FH:** Farmacia Hospitalaria
- **FIX:** Factor IX de la coagulación
- **FMH/ WFH:** Federación Mundial de Hemofilia/ World Federation of Hemophilia
- **FVIII:** Factor VIII de la coagulación
- **FvW:** Factor von Willebran
- **HCE:** Historia Clínica Electrónica
- **MAPEX:** Mapa Estratégico de Atención Farmacéutica al Paciente Externo
- **OFT:** Objetivos Farmacoterapéuticos
- **PAP:** Modelo de Proceso de Adopción de Precauciones
- **PNT/s:** Procedimiento(s) Normalizado(s) de Trabajo
- **PREM/s:** Patient-Reported Experience Measures o Medidas de Experiencia Reportada por el Paciente
- **PROM/s:** Patient-Reported Outcome Measures o Medidas de Resultados Reportadas por el Paciente
- **QPEX:** Certificación de Calidad en la Atención al Paciente Externo
- **QoL:** Quality of Life (calidad de vida, usado en cuestionarios específicos)
- **RAM:** Reacciones Adversas a Medicamentos
- **SEFH:** Sociedad Española de FH
- **SF-36:** Short Form-36 Health Survey
- **SFT:** Seguimiento Farmacoterapéutico
- **SMART (Objetivos):** Específicos, Medibles, Alcanzables, Relevantes, Temporalizados
- **SMS:** Servicio de mensajes cortos
- **SNS:** Sistema Nacional de Salud
- **TCC:** Terapia Cognitivo-Conductual
- **TDC:** Toma de Decisiones Compartida
- **TIC/s:** Tecnologías de la Información y la Comunicación
- **UI:** Unidad Internacional
- **VIH:** Virus de la Inmunodeficiencia Humana

ÍNDICE DE TABLAS Y FIGURAS

ÍNDICE DE TABLAS

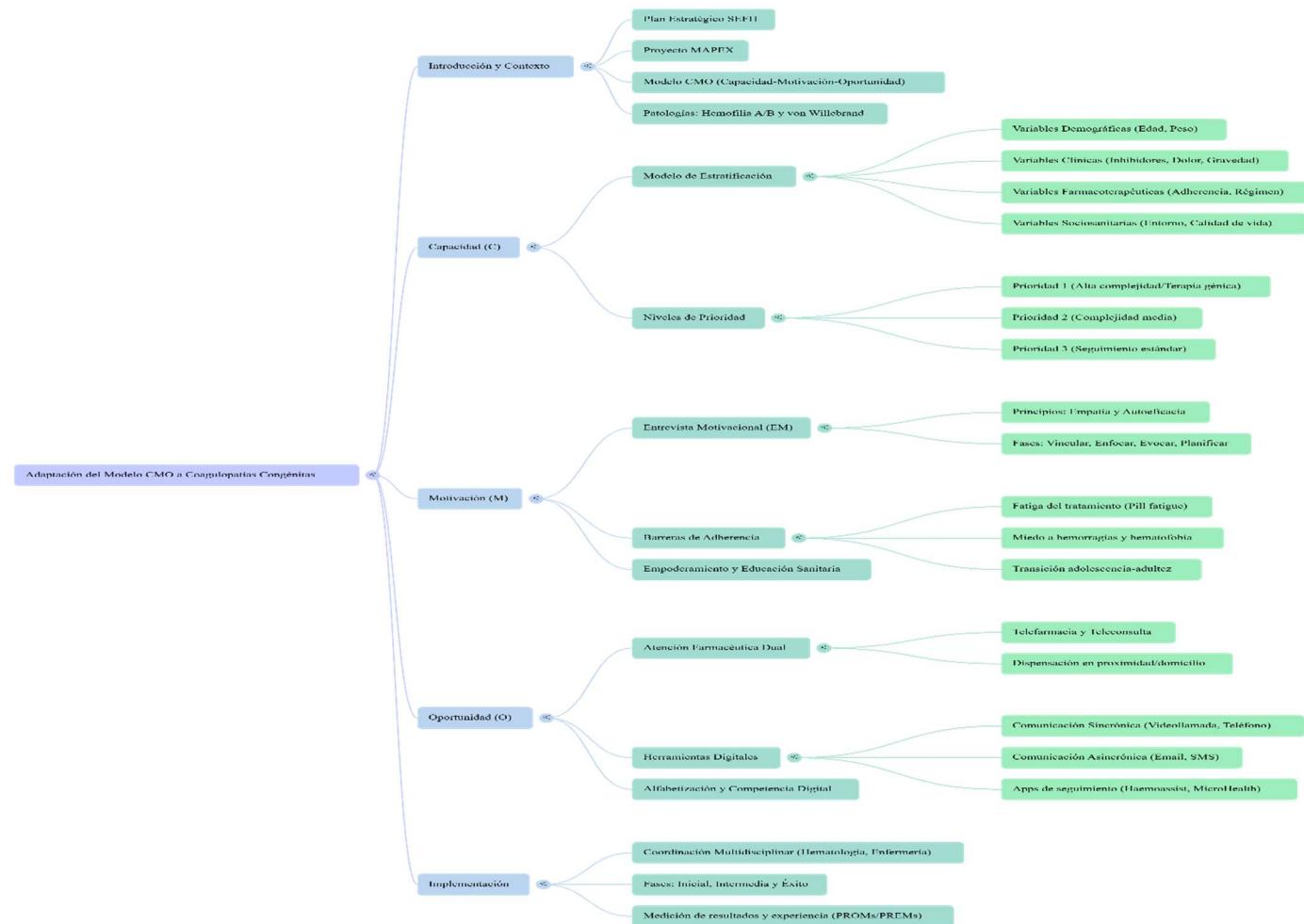
Tabla 1 – Variables demográficas para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas	12
Tabla 2 – Variables clínicas para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas	13
Tabla 3 – Variables farmacoterapéuticas para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas	15
Tabla 4 – Variables sociosanitarias para la medición del nivel de prioridad del paciente con coagulopatías congénitas	16
Tabla 5 – Definición de las actuaciones de AF en pacientes de Prioridad 3	20
Tabla 6 – Definición de las actuaciones de AF en pacientes de Prioridad 2	22
Tabla 7 – Definición de las actuaciones de AF en pacientes de Prioridad 1	24
Tabla 8 – Componentes del Modelo CMO y su aplicación a la adherencia en coagulopatías congénitas	29
Tabla 9 – Barreras comunes a la adherencia en coagulopatías congénitas y estrategias de abordaje para FH	32
Tabla 10 – Fases de la EM y estrategias clave para pacientes con coagulopatías congénitas	36
Tabla 11 – Estadios de cambio y abordajes de la EM en pacientes con coagulopatías congénitas	38
Tabla 12 – Objetivos terapéuticos y estrategias de intervención en pacientes con coagulopatías congénitas	41
Tabla 13 – Herramientas digitales para la gestión de las coagulopatías congénitas y la mejora de la adherencia	43
Tabla 14 – Beneficios y oportunidades clave de la AF dual en coagulopatías congénitas	47
Tabla 15 – Ejemplos de aplicaciones y dispositivos de telemonitorización para coagulopatías congénitas	56
Tabla 16 – Estrategias de educación digital adaptadas por grupo de edad en coagulopatías congénitas	58

ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1 - Ejes del Plan Estratégico de AF al Paciente Crónico.....	6
Figura 2 – Algoritmo de aplicación del Modelo CMO. SFT Visita inicial	8
Figura 3 – Algoritmo de aplicación del Modelo CMO. SFT Visitas sucesivas	9
Figura 4 – Puntos de corte y niveles de prioridad establecidos en el pretest del modelo de estratificación	17
Figura 5 – Factores condicionantes de la adherencia en pacientes con coagulopatías congénitas	31
Figura 6 – Desarrollo de la motivación intrínseca del paciente	34
Figura 7 – Pasos para el cambio de comportamiento	35
Figura 8 – Etapas del cambio de comportamiento	37
Figura 9 – Premisas para la consulta telemática	49
Figura 10 – Estructura de la entrevista telemática a pacientes con coagulopatías congénitas	50
Figura 11 – Herramientas de comunicación asincrónica de los pacientes con coagulopatías congénitas	53
Figura 12 – Herramientas de comunicación asincrónica diferida de los pacientes con coagulopatías congénitas	54
Figura 13 - Mapa mental de la adaptación del Modelo CMO para la AF en pacientes con coagulopatías congénitas.....	77

ANEXO

Figura 13 – Mapa mental de la adaptación del Modelo CMO para la AF en pacientes con coagulopatías congénitas





COLABORAN

CSL Behring

