

Decreto N. 42108-S

*Norma para la atención integral en salud a las
personas con enfermedad de células falciformes
(ECF) o Drepanocitosis*

Alcance No. 8 a la Gaceta No. 13

22 de enero del 2020

DECRETO EJECUTIVO N° 42108-S

EL PRESIDENTE DE LA REPÚBLICA Y EL MINISTRO DE SALUD

En uso de las facultades que les confieren los artículos 140 incisos 3) y 18) y 146 de la Constitución Política; 25 inciso 1), 27 inciso 1), 28 inciso 2) acápite b) y 103 inciso 1) de la Ley No. 6227 del 02 de mayo de 1978 “Ley General de la Administración Pública”; 1,2,3,4 y 7 de la Ley No. 5395 del 30 de octubre de 1973 “Ley General de Salud”; 1, 2 y 6 de la Ley No. 5412 del 8 de noviembre de 1973 “Ley Orgánica del Ministerio de Salud”.

CONSIDERANDO:

1°. Que es función del Estado velar por la protección de la salud de la población y garantizar el bienestar de los ciudadanos.

2°. Que el Ministerio de Salud, por sus competencias constitucionales, legales y por su función de rectoría, de velar por la salud de la población, está en la obligación de tomar las providencias necesarias para salvaguardar a los habitantes, por lo cual establece normas que garantizan estándares óptimos, con el fin de cumplir con la misión que le corresponde.

3°. Que la “Enfermedad de Células Falciformes, también conocida como Drepanocitosis, describe un grupo de trastornos crónicos complejos, originados por

desórdenes genéticos de tipo autosómicos recesivos caracterizados por la presencia de la Hemoglobina S (HbS) en los glóbulos rojos”. Ese cambio de la forma del eritrocito o glóbulo rojo a forma de hoz, se denomina falciformación. Lo anterior explica el nombre de Enfermedad de Células Falciformes.

4°. Que existe evidencia del impacto médico y social que esta enfermedad ha provocado en los grupos étnicos de extracción africana. Al ser Costa Rica un país con una heterogeneidad étnica, generada por la migración y su estratégica ubicación geográfica, aunado a las exigencias de la presente política de atención en salud, la Ley No. 7739 del 6 de enero de 1998 “Código de la Niñez y la Adolescencia”, así como el interés institucional, germina la necesidad de formular la Norma de atención integral en salud a las personas con Enfermedad de Células Falciformes (ECF) o Drepanocitosis.

5°. Que la definición de los criterios técnicos en las diferentes profesiones del Sector Salud, público y privado que atiende esta población en particular, permitirá clarificar y uniformar la asistencia sanitaria para el mejoramiento de la calidad de vida.

6° Que según datos del Centro de Investigación en Hemoglobinas Anormales y Trastornos Afines (CIHATA), en Costa Rica se calcula que un 10.9% de la población afrodescendiente tiene la hemoglobina S y un 4,43% de la población mestiza en forma heterocigota (portadores), mientras que la forma homocigota (enfermos) se presenta en un 0,2% en afrodescendientes y un 0,04% en mestizos. En población caucásica solo se ha podido encontrar la hemoglobina S en 0,82% en forma heterocigota (portadores).

7°. Que tomando en consideración que las hemoglobinopatías son enfermedades crónicas, las cuales se pueden presentar por las mutaciones en los genes de la globina causando anormalidades de tipo cualitativas (como en Enfermedad de Células Falciformes), y la cuantitativas (como en las talasemias), se estima que el 5% de la población mundial padece de hemoglobinopatías. Trescientas mil personas nacen cada año con Hemoglobinopatías, siendo la Enfermedad de Células Falciformes (ECF) una de las más hemoglobinopatías más frecuentes. No sólo es una patología que afecta al individuo que la padece, sino que es causante de cataclismo en las esferas biopsicosocial del paciente y sus familias.

8°. Que la ECF, es una enfermedad multisistémica, que tiene sus inicios desde la concepción y abarca hasta los Cuidados Paliativos, por lo tanto, es un requisito indispensable ofrecer por parte del sistema sanitario nacional en el ámbito público y privado una asistencia al paciente y su familia con abordaje integral multidisciplinario, componiendo esta con servicios en las esferas bio-psico-social y espiritual.

9°. Que resulta indispensable establecer los criterios técnicos generales que orienten el desarrollo de la asistencia sanitaria de la atención integral a la salud de las personas portadoras de la Enfermedad de Células Falciformes, también conocida como Drepanocitosis, en Costa Rica.

10°. Que la Organización Mundial de la Salud declaró el día mundial de la Enfermedad de Células Falciformes o Drepanocitosis al 19 de junio, pero en Costa Rica se oficializó para el día 28 de febrero de cada año.

11°. Que, por lo anterior, se considera necesario y oportuno oficializar y declarar de interés público y nacional la “NORMA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL EN SALUD A LAS PERSONAS CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES (ECF) O DREPANOCITOSIS” y su respectiva implementación.

12°. Que de conformidad con lo establecido en el artículo 12 bis del Decreto Ejecutivo No. 37045-MP-MEIC del 22 de febrero de 2012 y su reforma “Reglamento a la Ley de Protección al Ciudadano del Exceso de Requisitos y Trámites Administrativos”, esta regulación cumple con los principios de mejora regulatoria, de acuerdo con el informe No. DMR-AR-INF-046-2019 emitido por la Dirección de Mejora Regulatoria y Reglamentación Técnica del Ministerio de Economía, Industria y Comercio.

Por tanto,

DECRETAN:

**OFICIALIZACIÓN Y DECLARATORIA DE INTERÉS PÚBLICO Y
NACIONAL DE LA “NORMA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL EN SALUD
A LAS PERSONAS CON ENFERMEDAD
DE CÉLULAS FALCIFORMES (ECF) O DREPANOCITOSIS”**

Artículo 1º— Oficialícese y declárese de Interés Público y Nacional la “Norma para la atención integral en salud a las personas con enfermedad de Células Falciformes (ECF) o Drepanocitosis” para efectos de aplicación obligatoria, a todos los servicios de salud dentro del territorio nacional, sean públicos, privados o mixtos, con o sin fines de lucro, que brinden servicios de atención a personas con Enfermedad de Células Falciformes (ECF) o Drepanocitosis, según legajo anexo al presente decreto.

Artículo 2º— Corresponderá a las autoridades de salud del Ministerio de Salud, velar porque dicha norma sea cumplida.

Artículo 3º— La citada Norma se pone a disposición, para las personas que deban consultarla, en la página web del Ministerio de Salud, cuya dirección electrónica es www.ministeriodesalud.go.cr. Y una versión impresa estará disponible en las Direcciones de Áreas Rectoras de Salud.

Artículo 4º- Rige a partir de su publicación en el diario oficial La Gaceta.

Dado en la Presidencia de la República. San José, a los cuatro días del mes de noviembre del dos mil diecinueve.

CARLOS ALVARADO QUESADA

DR. DANIEL SALAS PERAZA

MINISTRO DE SALUD

1 vez.—Solicitud N° 179997.—(D42108-IN2020426482).

ANEXO

NORMA PARA LA ATENCIÓN INTEGRAL EN SALUD A LAS PERSONAS CON ENFERMEDAD DE CÉLULAS FALCIFORMES (ECF) O DREPANOCITOSIS.

1. Objetivo.

Establecer los criterios técnicos generales que orienten el desarrollo de la asistencia sanitaria de la atención integral a la salud de las personas portadoras de la Enfermedad de Células Falciformes, también conocida como Drepanocitosis, en Costa Rica.

2. Justificación.

La ECF, es una enfermedad multisistémica, que tiene sus inicios desde la concepción y abarca hasta los Cuidados Paliativos, por lo tanto, es un requisito indispensable ofrecer por parte del sistema sanitario nacional en el ámbito público y privado una asistencia al paciente y su familia con abordaje integral multidisciplinario, componiendo esta con servicios en las esferas bio-psico-social y espiritual.

La “Enfermedad de Células Falciformes, también conocida como Drepanocitosis, describe un grupo de trastornos crónicos complejos, originados por desórdenes genéticos de tipo autosómicos recesivos caracterizados por la presencia de la Hemoglobina S (HbS) en los glóbulos rojos”.^{1,2,3} Ese cambio de la forma del eritrocito o glóbulo rojo a forma de hoz, se denomina falciformación. Lo anterior explica el nombre de Enfermedad de Células Falciformes.

Existe evidencia del impacto médico y social que esta enfermedad ha provocado en los grupos étnicos de extracción africana. Al ser Costa Rica un país con una heterogeneidad étnica, generada por la migración y su estratégica ubicación geográfica, aunado a las exigencias de la presente política de atención en salud, el Código de la Niñez y la

Adolescencia, así como el interés institucional, germina la necesidad de formular la Norma de atención integral en salud a las personas con Enfermedad de Células Falciformes (ECF) o Drepanocitosis.

La definición de los criterios técnicos en las diferentes profesiones del Sector Salud, público y privado que atiende esta población en particular, permitirá clarificar y uniformar la asistencia sanitaria para el mejoramiento de la calidad de vida.

Según datos del Centro de Investigación en Hemoglobinas Anormales y Trastornos Afines (CIHATA), en Costa Rica se calcula que un 10.9% de la población afrodescendiente tiene la hemoglobina S y un 4,43% de la población mestiza en forma heterocigota (portadores), mientras que la forma homocigota (enfermos) se presenta en un 0,2% en afrodescendientes y un 0,04% en mestizos. En población caucásica solo se ha podido encontrar la hemoglobina S en 0,82% en forma heterocigota (portadores).

Según los resultados obtenidos del Tamizaje Infantil en Costa Rica, la mayor incidencia de casos de Drepanocitosis se presenta en San José con un 31.1% (427 casos), luego un 21.5% (308 casos) en Guanacaste, un 15.6% (205 casos) de Limón, un 6% (200 casos) eran de Puntarenas y el porcentaje restante se distribuye en las provincias restantes.

Las hemoglobinopatías son enfermedades crónicas que se pueden presentar por las mutaciones en los genes de la globina causando anormalidades de tipo cualitativas (como en Enfermedad de Células Falciformes), y la cuantitativas (como en las talasemias).⁴ Se estima que 5% de la población mundial padece de hemoglobinopatías, 300.000 personas nacen cada año con Hemoglobinopatías, siendo la Enfermedad de Células Falciformes (ECF) una de las más hemoglobinopatías más frecuentes. No solo es una patología que afecta al individuo que la padece, sino que es causante de cataclismo en las esferas biopsicosocial del paciente y sus familias.

La ECF es una patología que genera discapacidad, debido a la anemia crónica, el dolor crónico y agudo y las serias lesiones orgánicas que son factores debidamente reconocidos en este sentido, es un ítem esencial para garantizar a los afectados una atención clínica

óptima pero además y muy importante, el acceso –como un derecho- a los beneficios otorgados por la ley en esta área.

3. Ámbito de aplicación.

Esta norma es de aplicación obligatoria a todos los servicios de salud dentro del territorio nacional, sean públicos, privados o mixtos, con o sin fines de lucro, que brinden servicios de atención a personas con Enfermedad de Células Falciformes (ECF) o Drepanocitosis.

4. Actualización.

La presente normativa deberá ser actualizada como máximo cada 5 años, sin perjuicio de que se tengan que realizar actualizaciones en un tiempo menor.

5. Definiciones.

- a) **Asesoría genética:** La asesoría genética es el proceso en el cual los padres aprenden sobre las probabilidades que sus hijos vayan a tener un trastorno genético, los exámenes que pueden detectar anomalías o trastornos genéticos para así decidir si les gustaría hacerse estos exámenes o no.
- b) **Enfermedad de Células Falciformes:** también conocida como Drepanocitosis, describe un grupo de trastornos crónicos complejos, originados por desórdenes autosómicos recesivos caracterizados por la presencia de la Hemoglobina S (HbS) en los glóbulos rojos”. Ese cambio de la forma del eritrocito o glóbulo rojo a forma de hoz, se denomina falciformación.
- c) **Hematología:** la parte de la medicina que estudia los elementos inmunológicos de la sangre y las enfermedades que se manifiestan por la relación de estos. Se apoya con estudio de laboratorio en el cual se reportan los valores correspondientes a la cantidad y distribución porcentual de las distintas células de la sangre, el valor de hemoglobina y los llamados índices hematimétricos.

El estudio de hematología se realiza al analizar una muestra de sangre que debe ser tomada en un tubo que contenga un anticoagulante, sustancia que impedirá la

coagulación de la sangre con el fin de que puedan ser evaluadas las distintas células que la conforman.

- d) **Hemiplejía:** La palabra "*plegia*" significa **debilidad**. Si es muy severa puede llegar a ser completa. "*Hemi*" implica a un lado del cuerpo. Por lo tanto, "*hemiplejia*" significa la parálisis completa de la mitad del cuerpo, incluyendo el brazo y la pierna. Cualquier enfermedad o lesión en los centros motores del cerebro puede causar hemiplejía.
- e) **Hemoglobina:** La hemoglobina es una proteína de los glóbulos rojos que lleva oxígeno de los pulmones al resto del cuerpo. Los niveles anormales de hemoglobina podrían ser signo de un trastorno de la sangre.
- f) **Opioides:** Los opioides son medicamentos que alivian el dolor. Reducen la intensidad de las señales de dolor que llegan al cerebro y afectan las áreas del cerebro que controlan las emociones, lo que disminuye los efectos de un estímulo doloroso.
- g) **Tamizaje:** Las pruebas de tamizaje son mediciones para establecer quién puede padecer cierta enfermedad y quién no, en cualquier momento de la vida de un ser humano. Consiste en una serie de pruebas que permiten detectar Enfermedades Metabólicas.
- h) **Vaso oclusión:** se denomina oclusión al cierre que se produce de una vía o de un espacio abierto por medio de algún tipo de obstrucción. La oclusión, por lo tanto, es una condición que se produce cuando algo que suele estar abierto se encuentra bloqueado o cerrado.

6. Indicaciones para la atención en salud.

6.1 Indicaciones generales.

Los servicios de salud públicos, privados y mixtos que atiendan a personas con drepanocitosis deben:

- 6.1.1 Ofrecer asistencia de calidad en el acceso, sin estigma, con equidad, de forma apropiada, efectiva, eficaz y basada en intervenciones dirigidas a minimizar las complicaciones de la enfermedad.

- 6.1.2 Contar con un manual de procedimientos, guías de práctica clínica, protocolo u otro instrumento para la atención integral en salud a las personas portadoras de ECF, basados en la evidencia científica y según los recursos y características particulares del contexto y del servicio, incluyendo mecanismos de referencia y contrareferencia.
- 6.1.3 Disponer de una estrategia para el desarrollo de su recurso humano de carácter interdisciplinario que permita fortalecer la competencia técnica de las personas funcionarias responsables de brindar la atención directa a la población con drepanocitosis específicamente la atención en servicios de emergencia y atención primaria en salud. Las estrategias deberán estar debidamente documentadas.
- 6.1.4 Contar con estrategias educativas específicas para la enfermedad de drepanocitosis dirigidas a las personas enfermas y sus familias, con formas seguras y responsables de minimizar los riesgos que pueden conducir a infecciones procesos de complicaciones agudas y crónicas que se mencionan en esta norma.

6.2 Prevención.

- 6.2.1 Las medidas de prevención de la ECF deben enfocarse principalmente a la prevención secundaria y terciaria de las complicaciones que pudiesen sufrir las personas con ECF. En este sentido la primera medida a aplicar debe ser brindar asesoría genética a las personas portadoras o enfermas de drepanocitosis, para que conozcan las probabilidades de heredar los genes mutados y que desarrollen eventualmente la enfermedad, así como los riesgos que esta puede conllevar.
- 6.2.2 El consejo genético tiene un gran impacto en la vida de las personas. Tiene implicaciones educativas al aportar conocimiento acerca de la drepanocitosis y presenta implicaciones preventivas al colaborar en la toma de decisiones de los futuros padres de familia respecto al nacimiento de hijos con drepanocitosis, reduciendo con esto la incidencia de la enfermedad. Las personas que presentan riesgo de generar niños con enfermedades falciformes tienen derecho a ser

informadas a través de consejo genético con respecto a los aspectos hereditarios y demás connotaciones clínicas de la enfermedad.

- 6.2.3 Todo adolescente mayor de 15 años enfermo de ECF o portador de la anomalía genética, debe recibir consejería genética, antes de sus 18 años.
- 6.2.4 El objetivo básico del consejo genético es permitir a la pareja o al individuo tomar decisiones conscientes y equilibradas con respecto a la procreación. Se debe hacer énfasis en aspectos de riesgo genético, tratamiento disponible y eficacia de éste, grado de sufrimiento físico, mental y social impuesto por la enfermedad.
- 6.2.5 Además, se debe hablar del pronóstico de la enfermedad y la importancia del diagnóstico precoz entre otros aspectos. Se debe aclarar la diferencia entre las condiciones de enfermo y de portador.

6.3 Diagnóstico.

- 6.3.1 El elemento inicial del proceso de atención en drepanocitosis es la detección por medio del tamizaje neonatal de hemoglobinopatías, siendo el propósito primario la identificación temprana con el objetivo de prevenir dicha enfermedad, reducir la morbi-mortalidad y por ende mejorar su condición de salud.
- 6.3.2 El tamizaje neonatal se le debe realizar a todos los neonatos nacidos en Costa Rica entre el 4^{to} y 7^{mo} día después de nacidos, por parte de los Equipos Básicos de Atención Integral en Salud (EBAIS) o por las unidades de neonatología en caso de que el niño se encuentre internado.
- 6.3.3 Toda prueba de tamizaje con resultado anormal debe de ser confirmada con una segunda muestra del neonato y de sus padres.
- 6.3.4 Los profesionales de salud que soliciten la segunda muestra para hemoglobinas deben de explicarle a los padres, la posibilidad de que su hijo sea, solo un portador de hemoglobinas anormales, al igual que uno de ellos, por lo que no deben pensar en enfermedad.
- 6.3.5 Toda persona que en su segunda muestra dé un resultado positivo por Hemoglobina S debe de ser enviado con una referencia al Programa de la

Consulta Externa de Hematología del Hospital Nacional de Niños, donde se programará una consulta al niño antes que cumpla los 2 meses de edad.

- 6.3.6 La primera consulta tiene como finalidad facilitar la comprensión de los padres o personas a cargo del menor con la patología llamada Drepanocitosis, para reconocer que es el significado de esta enfermedad, los síntomas y signos frecuentes de complicaciones. Incluir orientación sobre los pasos a seguir en caso que se presenten algunos de los síntomas de alarma. Todas las acciones realizadas deberán anotarse en el expediente clínico de la persona menor de edad.
- 6.3.7 Los servicios de salud donde se realice el diagnóstico deberán entregar un “Carné para Atención Integral de la Persona con Drepanocitosis”. Este documento deberá contener la identificación de la persona, diagnóstico, síntomas y signos de alarma, recomendaciones y registro de tratamiento.

6.4 Tratamiento.

- 6.4.1 Toda persona enferma de drepanocitosis deberá recibir una consulta de atención individual cada 4 meses por parte de un profesional en medicina general a lo largo de su vida considerando que es una enfermedad crónica con complicaciones agudas y que requiere controles periódicos.
- 6.4.2 Toda persona enferma de drepanocitosis deberá recibir una consulta de atención individual anual por parte de un profesional en medicina especialista en hematología, en la cual se brinde una evaluación integral, se identifiquen sus riesgos a la salud física y los riesgos psicosociales, necesidades y problemas en los servicios de salud y se les brinde el tratamiento requerido así como los recursos de información y educación que les permita ejercer su derecho a la salud y sexualidad de forma informada y responsable.
- 6.4.3 Toda persona enferma de drepanocitosis y su familia deberá recibir una consulta de atención anual por parte de un profesional en psicología clínica la cual se debe centrar en reforzar la autoestima y las esperanzas del paciente y su familia.
- 6.4.4 Toda persona enferma de drepanocitosis y su familia deberá recibir una consulta de atención individual anual por parte de un profesional en trabajo social

dirigida hacia el desarrollo de autocuidado de la salud, así como también en la promoción de estilos de vida saludables, adherencia al tratamiento, redes de apoyo familiares y comunales para las personas con Enfermedad de Células Falciformes (ECF).

- 6.4.5 Toda persona enferma de drepanocitosis deberá recibir una consulta de atención individual anual por parte de un profesional en nutrición. La atención nutricional incluye la prescripción y elaboración de un plan de alimentación, cubriendo los requerimientos nutricionales de energía, macronutrientes y micronutrientes considerando la condición de salud de la persona y sus características individuales (género, edad, peso, talla, nivel actividad física, hábitos, gustos y preferencias de alimentación, horarios de comida) y situaciones fisiológicas especiales (período de embarazo y lactancia).
- 6.4.6 Toda persona enferma de drepanocitosis deberá recibir una consulta de atención individual anual con un profesional en odontología para recibir información, orientación y tratamiento odontológicos.
- 6.4.7 Los servicios de salud públicos, privados y mixtos, tanto generales como especializados, deben contar con manuales de atención que incluyan algoritmos para la detección de riesgo de complicaciones, mantenimiento de la analgesia y abordaje integral del dolor. Dichos manuales deberán ser actualizados cada 5 años contemplando en ellos los últimos avances en el manejo clínico e incorporación de nuevas tecnologías para la atención de esta enfermedad, todo lo anterior basado en evidencia científica.

6.5 Rehabilitación.

- 6.5.1 Toda persona enferma de drepanocitosis deberá tener un programa de atención en terapia física a cargo de un profesional en este campo, con miras a la promoción de la rehabilitación musculoesquelética y cardiopulmonar, así como ayudar en la reducción del dolor. Este programa deberá ser diseñado según las necesidades particulares de cada paciente y ser adaptado periódicamente según la evolución.

- 6.5.2 Todo paciente que requiera de rehabilitación secundaria a una complicación de la drepanocitosis debe ser referido de manera oportuna para recibir dichos servicios.

6.6 Paliación y manejo del dolor.

- 6.6.1 El dolor en los pacientes con la Enfermedad de Células Falciformes (ECF) puede aparecer de manera aguda desde los 6 meses de edad, y luego de este primer episodio, el paciente puede cursar con periodos de crisis dolorosas recurrentes, o evolucionar a un dolor de tipo crónico. Por lo tanto, los pacientes portadores de ECF, tienen dolor agudo, crónico o mixto.
- 6.6.2 Los episodios de dolor agudo intermitente requieren de tratamiento con analgésicos opioides parenterales en los servicios de emergencias y de hospitalización.
- 6.6.3 Toda persona enferma de drepanocitosis que presente un cuadro de dolor crónico secundario a las complicaciones de la enfermedad deberá ser parte de un programa de control del dolor a cargo de una unidad de cuidado paliativo. Este programa deberá ser diseñado según las necesidades particulares de cada paciente y ser adaptado periódicamente según la evolución.

6.7 Salud pública.

- 6.7.1 El Ministerio de Salud elaborará instrumentos para la evaluación de la aplicación y cumplimiento de esta norma.
- 6.7.2 El Ministerio de Salud realizará evaluaciones quinquenales para identificar barreras de acceso a los servicios de salud para las personas con drepanocitosis, con base en los resultados de ese análisis se plantearán acciones a desarrollar en conjunto con actores sociales para la reducción de estas.
- 6.7.3 Toda persona enferma de ECF debe contar con el esquema completo de vacunación vigente, lo cual incluye las inmunizaciones contra *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus Influenzae*. También será considerada como parte

del grupo de riesgo para la aplicación de la vacuna contra la influenza estacional.

7. Referencias.

¹Manual Técnico: Atención Integral a Personas con Drepanocitosis. V1.0 Dirección Desarrollo Servicios de Salud-Área Integral a las Personas. Caja Costarricense del Seguro Social. San José, Costa Rica. 2010. Pág. 11.

² Lee A, ThomasP, Cupidore L, Serjeant B, Serjeant G. Improved survival in homozygous sickle cell disease: lessons from a cohort study. British Medical Journal.1995: 311:1600-1602.

³ Lane P. Sickle Cell Disease. Pediatric Clinical of North America. 1996: 43:639-664.

⁴ <http://www.tamizajecr.com/programa.html>