

Informe realizado por



Encuestas sobre el acceso a los medicamentos para AEH

Médicos y pacientes

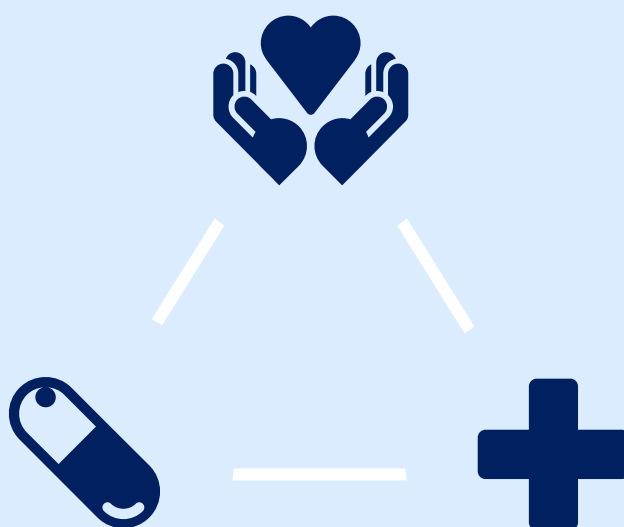
Junio de 2022

Con el patrocinio de:

CSL Behring
Biotherapies for Life™

Con la colaboración de:

ASCENDO
SANIDAD&FARMA



Contenido

Resumen Ejecutivo	4
Contexto	7
Objetivos.....	10
Metodología	10
Encuesta a Pacientes	12
Perfil del paciente	12
Dispensación	12
Tratamiento	16
Actividad de la enfermedad y calidad de vida	19
Encuesta a Médicos	23
Perfil del profesional.....	23
Tratamiento para los ataques agudos	28
Tratamiento para la profilaxis a largo plazo	32
Tratamiento para la profilaxis a corto plazo.....	37
Manejo de los pacientes	40
Conclusiones.....	43
Listado de Hospitales.....	45
Anexo	58
Bibliografía.....	66

Abreviaturas

AEDAF	Asociación Española de Angioedema Hereditario
AE	Angioedema
AEH	Angioedema hereditario
CSUR	Centro, Servicio o Unidad de Referencia
IECA	Inhibidores del Enzima Convertidor de Angiotensina
Inh	Inhibidor
IV	Intravenoso
PCP	Profilaxis a corto plazo
PLP	Profilaxis a largo plazo
SC	Subcutáneo

Resumen Ejecutivo

La encuesta planteada a pacientes con angioedema hereditario (AEH) ha contado con un total de 168 participantes, de los cuales el 81% están asociados a AEDAF. Uno de los aspectos principales que pretende captar la encuesta a pacientes es la posibilidad de aprender la autoadministración de los fármacos. Sobre este aspecto, **más de un quinto de los pacientes que han participado no han recibido formación para la autoadministración** y únicamente un tercio la han recibido para la autoadministración intravenosa.

Asimismo, los ataques sufridos como consecuencia del AEH han provocado **que la quinta parte de los pacientes con esta patología que han contestado a la encuesta, hayan estado incapacitados más de 10 días** para sus actividades diarias, ya sea en el hogar, trabajo, colegio o de ocio, durante los últimos 6 meses. Este porcentaje continúa situándose cerca del 15% al considerar más de 20 días de incapacitación.

Por último, el número de ataques y su gravedad afectan directamente a la calidad de vida de los pacientes. Considerando el número de ataques incapacitantes sufridos en los últimos 6 meses, **cerca de un 10% de los participantes declara tener poco o nada cubiertas sus necesidades como pacientes** y hasta un tercio de los pacientes afirma que desarrolla su vida con normalidad solo de manera regular.

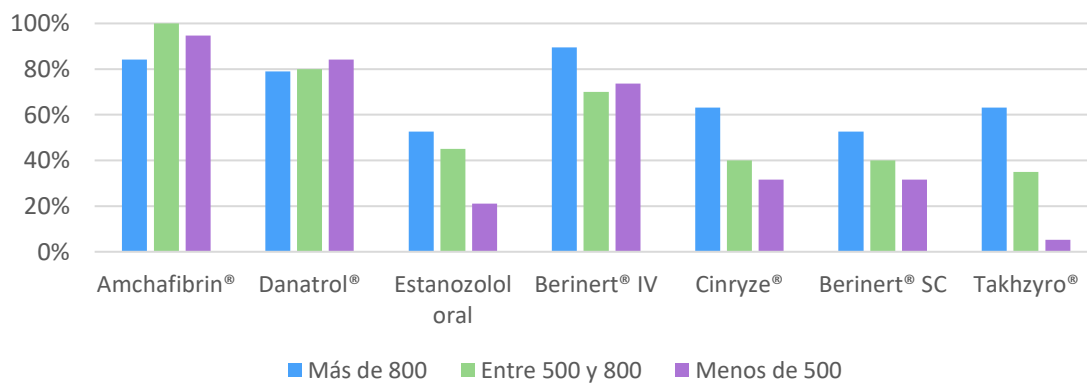
La encuesta dirigida a médicos ha contado con la participación de 82 profesionales sanitarios distribuidos en un total de 58 hospitales de todas las comunidades autónomas. La muestra de hospitales recopilada **no contiene un número suficiente de observaciones** para realizar un análisis exhaustivo de las diferencias en el acceso por comunidad. Los resultados obtenidos del análisis por comunidades autónomas revelan diferencias significativas en la disponibilidad de fármacos que se deben a la variabilidad en la composición de los hospitales según su tamaño. Por ello, los análisis posteriores se han realizado **en base al tamaño del hospital sin considerar la región en la que se encuentra el centro**. Para ello, se ha procedido a clasificar todos los centros según el número de camas a partir del Catálogo Nacional de Hospitales 2021. Los tres clústeres seleccionados son: menos de 500 camas, entre 500 y 800 camas y más de 800 camas; y se han establecido de forma que todos los clústeres posean una cantidad similar de hospitales.

En el informe se ha analizado tanto la disponibilidad individual de determinados fármacos, como la disponibilidad conjunta de los posibles fármacos incluidos en la guía farmacoterapéutica de los hospitales. En ambos casos se ha observado como el porcentaje de hospitales que disponen de determinados fármacos disminuye a medida que se reduce el tamaño del hospital. Esta situación se repite tanto para el tratamiento de los ataques agudos de AEH, como para la profilaxis a largo plazo (PLP) y la profilaxis a corto plazo (PCP). En la interpretación de estos resultados es importante tener en cuenta el probable sesgo de respuesta de hospitales con disponibilidad de medicación para el AEH.

Es importante destacar que los andrógenos atenuados, fármacos con mayor antigüedad, están recomendados como segunda línea de tratamiento para la PLP debido a la aparición de efectos secundarios en la mayoría de los pacientes, como los efectos androgénicos y anabólicos adversos, las interacciones farmacológicas y contraindicaciones. Por otro lado, los datos sobre la eficacia del ácido tranexámico son escasos, aunque pueden ser de ayuda para algunos pacientes. Por ello, se usa principalmente cuando los tratamientos de primera línea no están disponibles o cuando los andrógenos están contraindicados. Por estos motivos, los datos sobre la disponibilidad en los hospitales de andrógenos o de ácido tranexámico no deben servir de referencia para ilustrar la disponibilidad de tratamientos para la PLP.

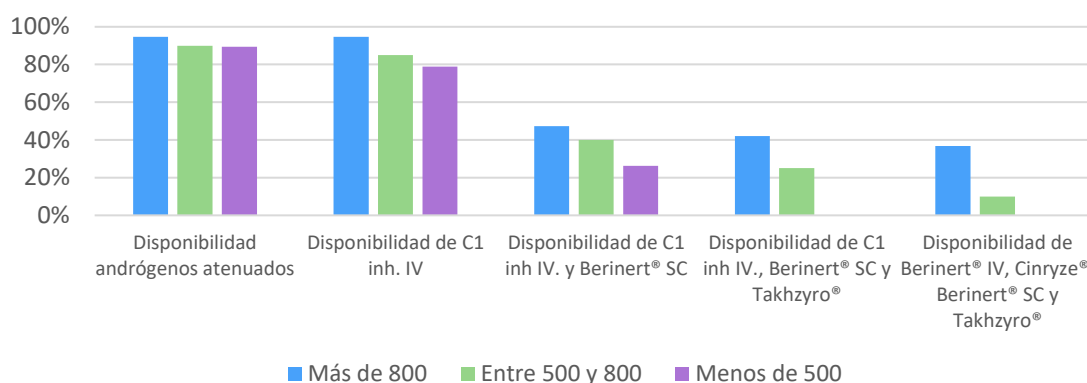
La Figura 1 y la Figura 2 ilustran claramente la realidad en la disponibilidad de las opciones terapéuticas para la PLP de AEH. Los fármacos con mayor disponibilidad para PLP son los andrógenos atenuados. Por el contrario, se observa una clara **falta de disponibilidad de fármacos específicos innovadores (concentrado plasmático de C1 inhibidor intravenoso, concentrado plasmático de C1 inhibidor subcutáneo y lanadelumab) en la mayoría de los hospitales, que se acrecienta en los hospitales más pequeños**, hasta el punto en que las guías farmacoterapéuticas más completas no se observan en los mismos. Es importante tener en cuenta que los andrógenos atenuados y el ácido tranexámico se dispensan en la Farmacia extrahospitalaria o comunitaria, mientras que los fármacos específicos innovadores a través de la Farmacia hospitalaria.

Figura 1. Fármacos disponibles de forma individual en los hospitales para la PLP del AEH



Fuente: elaboración propia

Figura 2. Fármacos disponibles de forma conjunta en los hospitales para la PLP del AEH



Fuente: elaboración propia

No se puede concluir que haya una diferencia en el acceso a los fármacos del AEH debido a la menor disponibilidad en los hospitales más pequeños, dado que al ser una enfermedad rara la recomendación es la centralización de los pacientes de AEH en hospitales de mayor tamaño y con mayor conocimiento de la enfermedad. No obstante, estas diferencias según el tamaño del hospital indican una **falta acceso a los medicamentos innovadores en aquellas situaciones en las que no se atiende al paciente en hospitales de mayor complejidad de la provincia**. Por ello, se debe asegurar el acceso de los pacientes con AEH a hospitales con conocimiento de la enfermedad y con disponibilidad de fármacos innovadores para el AEH, tales como los CSUR recientemente designados; y garantizar el acceso a los medicamentos específicos innovadores en un centro hospitalario de la provincia de residencia del paciente, lo que permitirá alcanzar el objetivo de atender a todos los pacientes en igualdad de condiciones independientemente de su lugar de residencia.

Otro de los aspectos más relevantes en el abordaje de la patología es la **disponibilidad de fármacos en el domicilio del paciente**, ya sea para el tratamiento de los ataques agudos o para la PLP. Aproximadamente el 90% de los hospitales permiten a los pacientes disponer del tratamiento de ataques agudos de AEH en su domicilio. De estos, más de la mitad permiten al paciente disponer de hasta 2 dosis en su domicilio. Asimismo, aproximadamente el 60% permite disponer de más de un fármaco en el domicilio. En relación con la PLP, un porcentaje menor de hospitales permiten el tratamiento en el domicilio (68%) y las dosis para la PLP de las que disponen los pacientes son generalmente para un periodo igual o superior a un mes, distribuyéndose de forma equitativa entre uno, dos y más de dos meses.

Aproximadamente un 40% de los hospitales no poseen un **programa de entrenamiento**. Alrededor del 50% no lo posee porque en su hospital no están disponibles dichos fármacos específicos para su uso en el domicilio del paciente, el 19% porque existe una falta de confianza del médico en el autotratamiento por parte del paciente y otro 19% no dispone de un programa protocolizado, pero sí enseñan de manera individual la autoadministración. Ante esta situación, es necesario **extender la formación** en unidades que llevan a pacientes con AEH para que instauren programas de

autoadministración de fármacos específicos con el objetivo de fomentar la igualdad en las posibilidades de autoadministración.

Finalmente, se ha actualizado la información sobre disponibilidad de medicación para el AEH en los diferentes hospitales.

Este informe, relativo a la encuesta sobre el acceso a los medicamentos para AEH, ha permitido poner en valor diversos aspectos relevantes para el abordaje de la patología como son el acceso a los medicamentos, la autoadministración y la calidad de vida de los pacientes. Estos aspectos de interés público, que no han sido documentados con anterioridad en España, suponen un **avance en el entendimiento de la realidad del día a día que experimentan los pacientes de AEH y permiten dibujar los próximos pasos para adecuar y optimizar la atención sanitaria** de los pacientes que sufren esta enfermedad poco frecuente y de la todavía existe una falta de conocimiento.

Contexto

El angioedema (AE) es una reacción vascular en el tejido subcutáneo y/o submucoso profundo, con aumento localizado y transitorio de permeabilidad de los vasos sanguíneos que produce edema/tumefacción tisular localizado¹.

El AE puede asociarse a urticaria o no. En el caso del AE no asociado a urticaria, se puede clasificar fundamentalmente en hereditario y adquirido. El angioedema hereditario (AEH) puede cursar con deficiencia del inhibidor de la C1 esterasa o con C1 inhibidor normal, mientras que el AE adquirido puede deberse también a déficit del inhibidor de la C1 esterasa o asociarse a la toma de fármacos inhibidores del enzima convertidor de angiotensina (IECA)². El angioedema adquirido sin deficiencia de C1 inhibidor ni en relación con la toma de IECA se denomina idiopático y puede clasificarse en histaminérgico o mediado por mastocito/basófilo y no histaminérgico.

El AEH es una enfermedad rara, con una prevalencia mínima en España en 2003 de 1,09 por cada 100.000 habitantes³. No obstante, una revisión sistemática de estudios epidemiológicos del AEH con deficiencia del inhibidor de la C1 esterasa realizado en 2018 estimó que la prevalencia puede variar entre 1,1 y 1,6 por cada 100.000 habitantes⁴.

Los pacientes con AEH sufren episodios recurrentes e impredecibles de hinchazón transitoria, fundamentalmente de las extremidades, abdomen, cara y vías aéreas superiores. Cuando el AEH afecta al tracto gastrointestinal puede producir edemas en la pared intestinal, resultando en dolor abdominal, náuseas y vómitos. La inflamación laríngea es potencialmente mortal pudiendo provocar asfixia⁵. La impredecibilidad de los ataques de angioedema, junto con la discapacidad, la desfiguración, el dolor y el riesgo mortal **afectan de forma significativa la calidad de vida** relacionada con la salud de los pacientes con angioedema. Otros aspectos que pueden suponer una carga para el paciente son el retraso en el diagnóstico, la realización de procedimientos médicos innecesarios, la necesidad de tratamiento de urgencias, el acceso a los fármacos específicos y los efectos secundarios graves de algunos fármacos⁶.

Las últimas actualizaciones de las guías internacionales fueron publicadas en enero de 2022⁷, siendo la anterior publicación en 2018⁸. Asimismo, en 2021 se publicó un documento de consenso sobre los objetivos de tratamiento del AEH⁹.

El tratamiento farmacológico del AEH con deficiencia del inhibidor de la C1 esterasa se basa fundamentalmente en tres actuaciones: **controlar los ataques** (tratamiento a demanda), **prevenir la aparición de ataques** (PLP) y **prevenir la aparición de ataques en situaciones de riesgo**, tales como procedimientos quirúrgicos o médicos (PCP)¹⁰.

En el ámbito internacional existen varios fármacos ya aprobados y comercializados para el AEH con deficiencia del inhibidor de la C1 esterasa.

- Tratamiento a demanda: concentrado plasmático de C1 inhibidor humano (cpC1INH) intravenoso (IV); C1 inhibidor recombinante humano (rhC1INH) IV; acetato de icatibant subcutáneo (SC); ecalantida SC.
- PLP: ácido tranexámico oral, andrógenos atenuados orales, cpC1INH IV o SC, lanadelumab SC. Los fármacos de primera línea para la PLP según las guías internacionales son el cpC1INH IV/SC, lanadelumab y berotralstat, mientras que en segunda línea se encuentran los andrógenos atenuados y el ácido tranexámico oral⁷.

En España no está comercialmente disponible actualmente la ecalantida¹⁰⁻¹². Danatrol® y Amchafibrin® están sujetos a prescripción médica y pueden ser adquiridos por los pacientes en las oficinas de farmacia, mientras que Firazyr®, Berinert® IV, Cinryze®, Berinert® SC, Takhzyro®, Ruconest® son de dispensación en farmacia hospitalaria. El estanozolol no está comercializado desde 2016 y únicamente se receta mediante formulación magistral.

Los fármacos más innovadores en España son Takhzyro® (fecha de alta en financiación el 01/03/2021), Ruconest® (fecha de alta en financiación el 01/01/2021) y finalmente Berinert® SC (fecha de alta en financiación el 01/12/2019). Las fechas de alta en financiación se han consultado en BIFIMED (Buscador de la Información sobre la situación de financiación de los medicamentos) perteneciente al Ministerio de Sanidad.

A continuación, se muestra una tabla con los fármacos disponibles en España:

Tabla 1. Fármacos disponibles en España

Nombre	Categoría
Amchafibrin®	Ácido tranexámico oral
Beriner® SC	Concentrado plasmático de C1 inhibidor humano subcutáneo
Beriner® IV	Concentrado plasmático de C1 inhibidor humano intravenoso
Cinryze®	Concentrado plasmático de C1 inhibidor humano intravenoso
Danatrol®	Danazol (andrógeno atenuado) oral
Estanozolol	Andrógeno atenuado oral
Firazyr®	Acetato de icatibant subcutáneo
Ruconest®	C1 inhibidor humano recombinante intravenoso
Takhzyro®	Lanadelumab subcutáneo

Fuente: elaboración propia

Debido a que el AEH es una enfermedad rara en la que hay que hacer diagnóstico diferencial con otras enfermedades raras y en la que la experiencia en el manejo de casos similares es crucial para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento, se han creado tres **Centros, Servicios o Unidades de Referencia (CSUR)** para la asistencia a pacientes con angioedema hereditario. Asimismo, los CSUR deben realizar una labor formativa que contribuya a la detección precoz de estas patologías en los niveles de atención más próximos al paciente¹³. Los tres CSUR designados por el Ministerio de Sanidad para niños y adultos el 21 de julio de 2021 son el Hospital U. La Paz (Madrid), el Hospital U. Vall D'Hebrón (Cataluña) y el Hospital U. Virgen del Rocío (Andalucía)¹⁴.

Recientemente se han realizado encuestas a pacientes para estudiar diferentes aspectos relacionados con el tratamiento, calidad de vida y costes: la encuesta realizada en Australia, Canadá y 6 países europeos sobre las características clínicas y la carga de la enfermedad del AEH¹⁵; la encuesta realizada a los miembros de la Asociación de Angioedema Hereditario de Estados Unidos sobre el coste y la calidad de vida de los pacientes con tratamiento a demanda¹⁶ y sobre la carga de la enfermedad¹⁷ y la encuesta realizada en Italia sobre los costes y efectos del tratamiento a demanda¹⁸.

En línea con los temas abordados en las anteriores encuestas de la bibliografía, se han realizado en España a través de AEDAF las encuestas sobre el acceso a los medicamentos del AEH para pacientes y médicos.

Para la realización de este proyecto se ha contado con la beca de CSL-Behring concedida a AEDAF: 2021 Local Empowerment for Advocacy Development (LEAD) Grant For Patient Organisations in the European Union (EU) y con financiación de CSL-Behring España.

Objetivos

El proyecto se originó porque AEDAF recibía información por parte de pacientes con AEH de **no tener acceso a fármacos específicos** para el tratamiento a demanda de los ataques de angioedema o para profilaxis a largo plazo.

El objetivo del informe es **analizar si existen diferencias con respecto a las guías internacionales** vigentes en el momento de la encuesta^{7,8} y con los objetivos del tratamiento del AEH⁹, en línea con otras encuestas realizadas a pacientes.

Con ello se pretende:

1. Incrementar el conocimiento sobre la disponibilidad y acceso real a las innovaciones terapéuticas en los hospitales españoles.
2. Concienciar sobre las diferencias en el acceso a las autoridades sanitarias y a los decisores políticos para que se puedan llevar a cabo las acciones necesarias sobre la normativa estatal y autonómica.

Las encuestas sobre el acceso a los medicamentos para AEH se componen de:

- Una **encuesta online a los miembros de AEDAF** y otros pacientes residentes en España para preguntarles sobre sus experiencias personales con el acceso y la disponibilidad de tratamientos innovadores.
- Una **encuesta online a los médicos que atienden pacientes con AEH** en los diferentes hospitales de las comunidades autónomas sobre la disponibilidad y acceso a los diferentes fármacos utilizados para el tratamiento del AEH.

Metodología

La metodología empleada para la distribución y análisis de las encuestas sobre el acceso a los medicamentos para AEH se ha realizado en tres fases diferenciadas que se llevaron a cabo entre los meses de mayo de 2021 y enero de 2022.

Fase 1. Desarrollo de las encuestas

En esta fase se seleccionaron las preguntas para la encuesta a pacientes de AEH y a médicos expertos en la patología. Para la realización de esta tarea se contó con el apoyo de la Dra. Caballero, perteneciente al Servicio de Alergia del Hospital La Paz, Asesora Científica de AEDAF y coordinadora del Grupo Español de estudio del Angioedema mediado por Bradicinina (GEAB) de la Sociedad Española de Alergia e Inmunología Clínica (SEAIC) y la Dra. López Serrano, vicepresidenta de AEDAF y que también formó parte del Servicio de Alergia del Hospital La Paz, ambas expertas en AEH. Asimismo, también se contó con el asesoramiento de miembros de AEDAF.

Fase 2. Envío de las encuestas

Una vez validadas las encuestas se enviaron a los correspondientes destinatarios. La encuesta a pacientes de AEH se envió mediante un correo electrónico a los socios de AEDAF el 28 de septiembre y se publicó en la página web de la asociación el 1 de octubre

de 2021, permaneciendo la encuesta abierta durante un mes. Por otro lado, la encuesta a médicos se publicó a finales de octubre y se distribuyó gracias a la colaboración de la Dra. Caballero, tanto individualmente, como a través de SEAIC (Sociedad Española de Alergología e Inmunología Clínica) y SEICAP (Sociedad Española de Inmunología Clínica, Alergología y Asma Pediátrica). La encuesta a médicos permaneció abierta dos meses.

Fase 3. Análisis de las respuestas y elaboración del informe final

Por último, se recopilaron todas las respuestas de ambas encuestas y se analizaron los resultados. En base a los resultados obtenidos se extrajeron las conclusiones del presente informe y se actualizó el listado de los medicamentos disponibles en los hospitales españoles para el AEH.

Encuesta a Pacientes

La encuesta a pacientes tiene como objetivo averiguar las diferencias que existen en el acceso a los medicamentos modernos indicados para el AEH, así como en la posibilidad de disponer de estos medicamentos en el domicilio y de aprender la autoadministración.

Para determinar el tamaño de muestra adecuado, se consideró la prevalencia estimada de pacientes en España con AEH, aproximadamente 760 pacientes (en base a una prevalencia de 1,6 por cada 100.000 habitantes⁴), un margen de error del 7% y un intervalo de confianza del 95%, de acuerdo con la siguiente fórmula¹⁹:

$$\text{Tamaño de la muestra} = \frac{\frac{z^2 * p (1 - p)}{e^2}}{1 + \left(\frac{z^2 * p (1 - p)}{e^2 * N}\right)}$$

Donde e es el margen de error, N es el tamaño de la población, p es la proporción esperada y z es el intervalo de confianza.

De acuerdo con los resultados, se consideró necesaria la participación de al menos 156 pacientes de AEH.

Perfil del paciente

La encuesta planteada a pacientes de AEH ha contado con un total de **168 participantes**, de los cuales el 100% está diagnosticado o actúa en representación de alguien que está diagnosticado de AE. Del total, el 81% están **asociados a AEDAF** (véase Figura 43 del Anexo). Esta cifra muestra una importante participación tanto de los socios de AEDAF como de pacientes no afiliados a AEDAF. Es importante reconocer el diferente perfil del paciente asociado respecto al no asociado debido a que se trata de un **paciente activo y empoderado**, con mayor información y pensamiento crítico sobre su estado de salud.

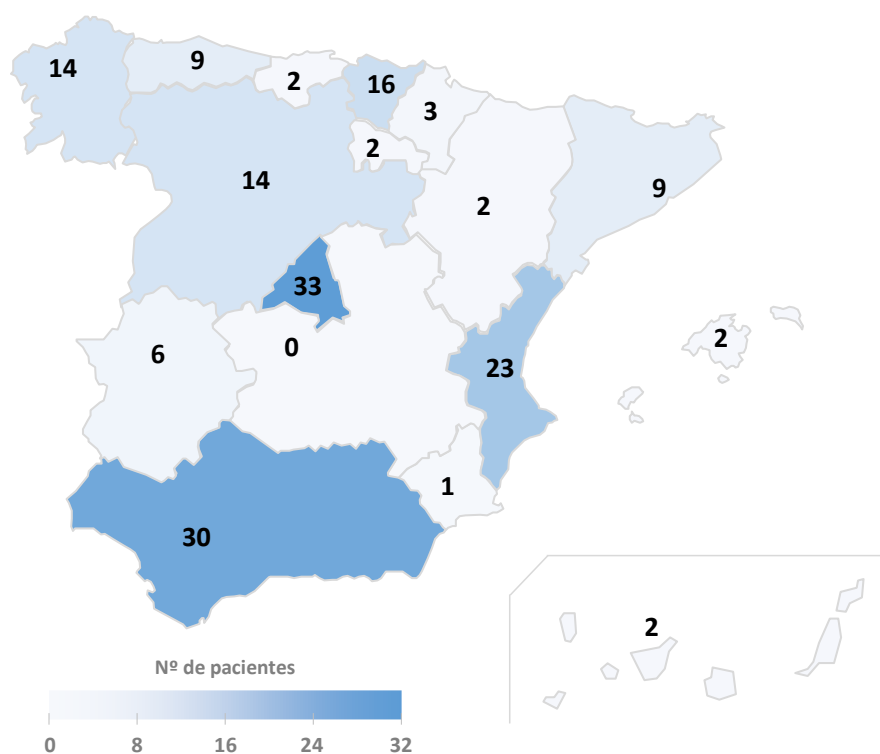
El 70% de los pacientes se sitúan entre 31 y 60 años, con un 37% de representación del grupo entre los 31 y 45 años y un 33% del grupo entre 46 y 60 años. El grupo con menor proporción es el de más de 75 años (3%) seguido del de menos de 15 años (4%) (véase Figura 44 del Anexo). Asimismo, los pacientes de AE que han participado en la encuesta son principalmente mujeres (69%) (véase Figura 45 del Anexo). El porcentaje de participación femenina se encuentra en línea con otras series publicadas.

Dispensación

La **comunidad autónoma** con mayor número de respuestas registradas es la Comunidad de Madrid con 33 respuestas, siendo el Hospital Universitario La Paz el centro con más respuestas (23). La siguiente comunidad autónoma es Andalucía, con 30 respuestas y el Hospital Virgen del Rocío como el centro con mayor número de respuestas de la comunidad (8). La única comunidad de la que no se han obtenido respuestas es Castilla La-Mancha, así como Ceuta y Melilla.

En total, las 168 respuestas recogidas representan a **61 centros de 16 comunidades autónomas** (véase Figura 3).

Figura 3. Distribución de los pacientes participantes según la comunidad autónoma



Fuente: elaboración propia

A continuación, se ofrece un listado de todos los centros de los que se dispone información, así como el número de respuestas por centro (véase Tabla 2).

Tabla 2. Distribución de los pacientes participantes según el hospital

Andalucía	30
Almería	1
H. TORRECARDENAS	1
Cádiz	3
H. UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR	3
Córdoba	2
H. UNIVERSITARIO REINA SOFIA	2
Granada	4
H. UNIVERSITARIO SAN CECILIO	4
Jaén	3
COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAEN	3
Málaga	9
H. GENERAL CARLOS HAYA	6
HOSPITAL MATERNO INFANTIL	1
H. QUIRONSAUD	1
HOSPITAL CIVIL	1
Sevilla	8
H. VIRGEN DEL ROCIO	8
Aragón	2
Zaragoza	2
H. CLINICO UNIVERSITARIO LOZANO BLESA	1

Encuesta sobre el acceso a los medicamentos para AEH

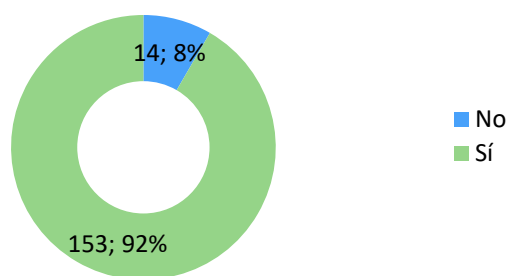
H. ROYO VILLANOVA	1
Asturias	9
Asturias	9
H. CENTRAL DE OVIEDO	8
H. CABUEÑES	1
Baleares	2
Baleares	2
H. UNIVERSITARIO SON ESPASES	2
Canarias	2
Santa Cruz de Tenerife	2
H. UNIVERSITARIO DE CANARIAS	2
Cantabria	2
Cantabria	2
UNIVERSITARIO MARQUES VALDECILLA	2
Castilla y León	14
Burgos	5
SANTIAGO APÓSTOL	1
H. UNIVERSITARIO DE BURGOS	4
León	3
H. VIRGEN BLANCA - COMPLEJO ASISTENCIAL DE LEÓN	3
Segovia	1
H. GENERAL	1
Valladolid	5
H. PIO RIO HORTEGA	5
Cataluña	9
Barcelona	9
H. CLINIC I PROVINCIAL DE BARCELONA	1
FUNDACIÓ ALTHAIA	1
H. UNIVERSITARI VALL D'HEBRON	5
H. UNIVERSITARI DE BELLVITGE	2
Comunidad Valenciana	23
Alicante	11
H. MARINA BAIXA	6
H. GENERAL DE ELDA	2
H. VINALOPO	1
H. IMED LEVANTE	2
Castellón	1
H. GENERAL DE CASTELLON	1
Valencia	11
H. HOSPITAL DE LLIRIA	3
H. UNIVERSITARIO Y POLITECNICO LA FE	4
CONSORCIO H. GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA	1
H. CLINICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA	1
HOSPITAL FRANCESC DE BORJA	1
H. ARNAU VILANOVA VALENCIA	1
Extremadura	6
Badajoz	1
H. UNIVERSITARIO INFANTA CRISTINA	1
Cáceres	5
H. SAN PEDRO DE ALCANTARA	5
Galicia	14

Coruña	2
H. ARQUITECTO MARCIDE - PROF. NOVOA SANTOS	1
H. ABENTE Y LAGO	1
Lugo	1
H. DA COSTA	1
Ourense	3
EL CARMEN	2
COMPLEJO HOSPITALARIO DE ORENSE	1
Pontevedra	8
H. MEIXOEIRO	7
COMPLEJO HOSPITALARIO DE PONTEVEDRA	1
La Rioja	2
La Rioja	2
COMPLEJO HOSPITALARIO SAN MILLAN SAN PEDRO	2
Madrid	33
Madrid	33
H. UNIVERSITARIO LA PAZ	23
H. GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN	6
H. CLINICO DE SAN CARLOS	1
H. DE GETAFE	2
H. RAMON Y CAJAL	1
Murcia	1
Murcia	1
H. UNIVERSITARIO NUESTRA SRA. DEL ROSELL	1
Navarra	3
Navarra	3
H. DE NAVARRA	3
País Vasco	16
Álava	3
H. TXAGORROTXO	3
Guipúzcoa	5
H. ZUMARRAGA	3
ASUNCIÓN KLINIKA	1
H. DONOSTIA	1
Vizcaya	8
H. CRUCES	3
H. BASURTO	4
H. GALDAKAO	1
Total general	168

Fuente: elaboración propia

El 92% de los encuestados indica que el **hospital donde le atienden del AE se encuentra en la misma provincia que su domicilio habitual** (véase Figura 4) y 8% restante debe desplazarse a otra provincia. De este 8% de pacientes, el 43% recorre 30km o menos hasta alcanzar su hospital, el 21% recorre entre 45 y 65km y 36% restante debe movilizarse entre 100 y 300km, situándose la mayor parte de este rango en Andalucía.

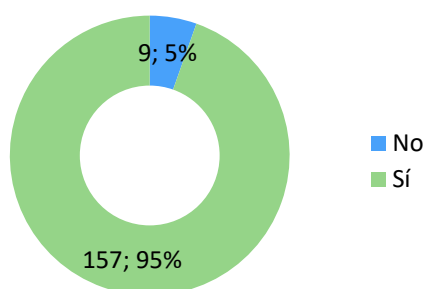
Figura 4. Atienden al paciente en la misma provincia que su domicilio habitual



Fuente: elaboración propia

Por otro parte, el 95% de los pacientes con AE que han respondido a la encuesta declaran que le **dispensan la medicación en el mismo hospital donde le atienden** la patología, mientras que el 5% debe desplazarse a otro centro que no es el habitual (véase Figura 5). A ninguno de los pacientes que deben desplazarse a otra provincia para que le atiendan le dispensan la medicación en un centro más cercano. Alrededor del 5% de los pacientes a los que les dispensan la medicación en un centro distinto a donde le atienden, menos de la cuarta parte deben recorrer más de 35km, siendo el promedio 21km.

Figura 5. Dispensación de la medicación al paciente en el mismo hospital donde le atienden



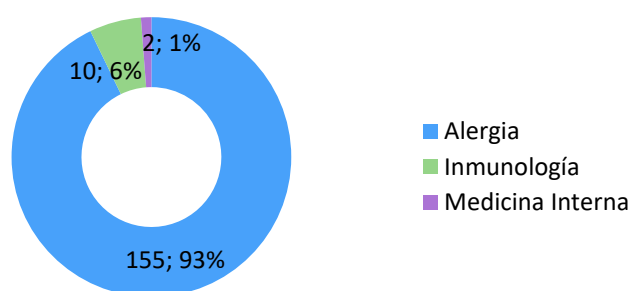
Fuente: elaboración propia

La mayoría de los pacientes son tratados por los **Servicios de Salud públicos** de las Comunidades Autónomas y solo el 3% son tratados por mutualidades de funcionarios o por una aseguradora privada (véase Figura 46 del Anexo). Esto puede deberse al alto coste de los fármacos. Cabe destacar que, del conjunto de pacientes no tratados por el servicio de salud público autonómico, todos se encuentran con un tratamiento de andrógenos atenuados y tan solo uno se encuentra en tratamiento con Firazyr®.

Tratamiento

De manera general, la patología del AE es tratada por la **especialidad** de alergia y en menor medida por inmunología o medicina interna. Así lo han reflejado los datos de la encuesta realizada a pacientes donde, el 93% está tratado por la especialidad de alergia, mientras el 6% y 1% restante son tratados por inmunología y medicina interna respectivamente (véase Figura 6). Ningún paciente de la encuesta está siendo seguido por atención primaria, pediatría o dermatología

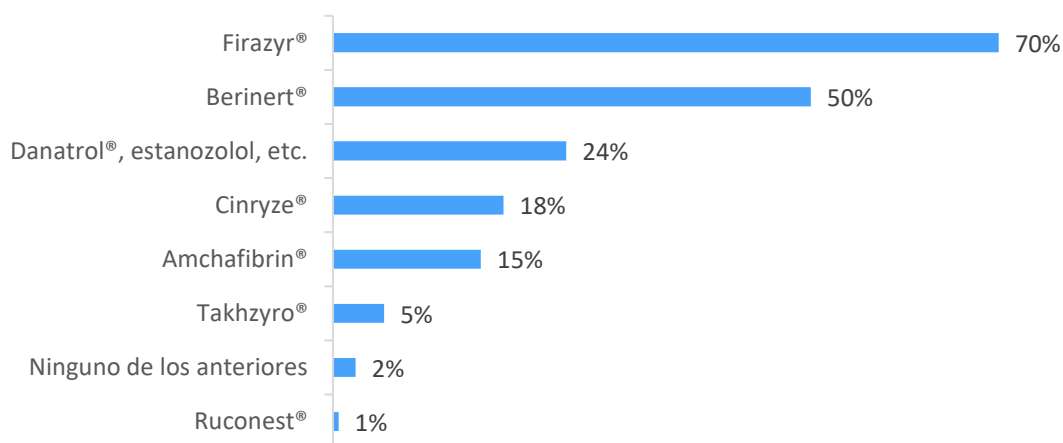
Figura 6. Especialidad del médico que trata el AE



Fuente: elaboración propia

A continuación, se muestran los **tratamientos que han sido recetados** en los últimos 6 meses a los 168 pacientes de AE que han respondido a la encuesta. El 70% de los pacientes ha recibido Firazyr® para el tratamiento de los ataques agudos, seguido de Berinert® (50%), andrógenos atenuados (24%) y Cinryze® (18%) (véase Figura 7).

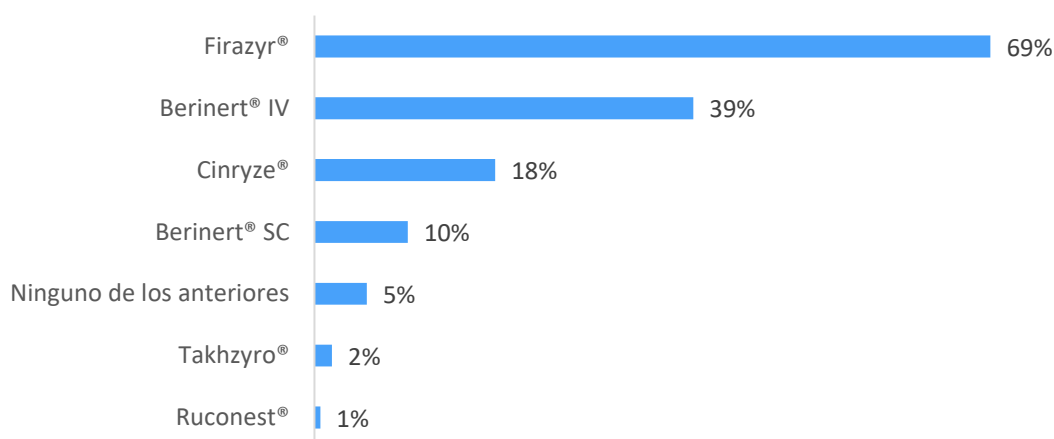
Figura 7. Tratamiento recetado en los últimos 6 meses al paciente



Fuente: elaboración propia

Prácticamente la **totalidad de los pacientes puede disponer de los fármacos recetados en el domicilio**. Para ello, se debe comparar el porcentaje de pacientes según el tratamiento recetado (véase Figura 7) con el porcentaje de pacientes que disponen del tratamiento recetado en el domicilio (véase Figura 8). El 69% de los pacientes dispone de Firazyr® en el domicilio (frente a un 70% que lo tiene recetado), el 18% dispone de Cinryze® (frente a un 18% recetado) y el 49% dispone de Berinert®, ya sea intravenoso o subcutáneo (frente a un 50% recetado).

Figura 8. Fármacos disponibles para el paciente en el domicilio

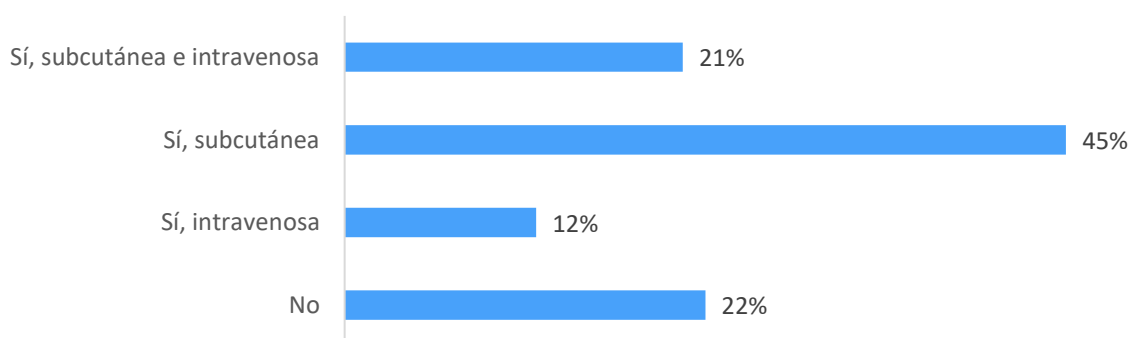


Fuente: elaboración propia

Entre los pacientes encuestados que tienen recetados más de uno de los medicamentos mencionados anteriormente, el 14% no puede disponer de todas las **opciones terapéuticas que les han sido recetadas en su domicilio** (véase Figura 47 del Anexo). Por otro lado, en relación con la dispensación de los medicamentos recetados, un 14% de los pacientes afirma haber tenido algún problema con la farmacia de su hospital (véase Figura 48 del Anexo) por lo que se debe seguir avanzando en la formación de la farmacia hospitalaria en esta patología.

La autoadministración del tratamiento es un factor fundamental en el abordaje de los ataques de AE por la rapidez de actuación y por la reducción de presión asistencial que se genera en los servicios de emergencia. En este sentido, destaca que más de un quinto de los pacientes encuestados no han recibido **formación en la autoadministración** y solo un tercio la han recibido para la autoadministración intravenosa y dos tercios para la subcutánea (véase Figura 9). A pesar de las **ventajas de la autoadministración**, un 22% de los pacientes no ha recibido formación para la autoadministración del tratamiento, evidenciando la necesidad de desarrollar mayores planes de formación que incidan positivamente en la calidad de vida de los pacientes.

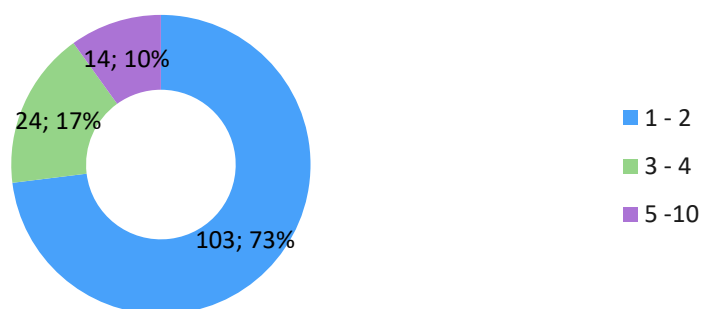
Figura 9. Formación recibida por el paciente para la autoadministración del tratamiento



Fuente: elaboración propia

Como se ha comentado en la Figura 8, la mayor parte de los pacientes que sí pueden disponer de la medicación en el domicilio para los ataques agudos, únicamente tienen **permitido tener una o dos dosis** (73%). Un menor porcentaje (17%) puede disponer de entre 3 y 4 dosis y el 10% restante entre 5 y 10 dosis (véase Figura 10). La formulación de la pregunta en la encuesta no permite separar a los pacientes que disponen de una o de dos dosis, siendo la recomendación de las guías internacionales que todos los pacientes dispongan de al menos dos dosis de tratamiento para los ataques agudos.

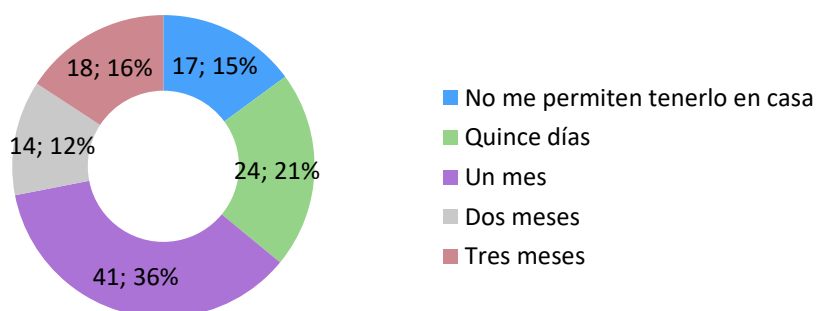
Figura 10. Dosis de la medicación que al paciente le suelen permitir tener en su domicilio para el tratamiento de ataques agudos de AE



Fuente: elaboración propia

Por otro lado, se encuentra una elevada variedad respecto a las **dosis permitidas en el domicilio para la PLP**: el 15% de los pacientes no puede disponer de la medicación en su domicilio, el 21% dispone de medicación para 15 días, el 36% para un mes y únicamente el 28% dispone de medicación para un periodo igual o superior a dos meses (véase Figura 11). Es destacable el 15% de pacientes al que no le permiten disponer en el domicilio el tratamiento para la PLP considerando que dichos tratamientos están autorizados para la autoadministración.

Figura 11. Dosis de la medicación que al paciente le suelen permitir tener en su domicilio para la PLP



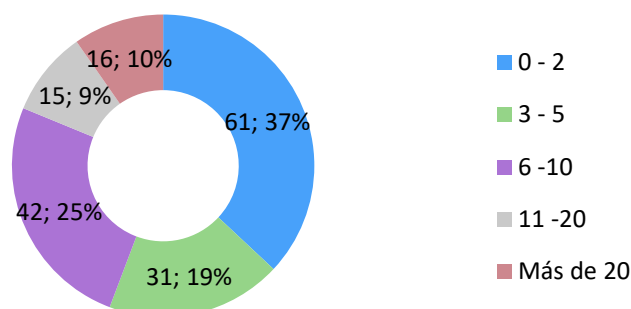
Fuente: elaboración propia

Actividad de la enfermedad y calidad de vida

Respecto a la calidad de vida de los encuestados y el **número de ataques**, en los últimos 6 meses únicamente el 37% ha sufrido menos de tres ataques, el 19% entre tres y cinco y el 25% entre 6 y 10. Además, es destacable que los pacientes con más de 10 ataques

en los últimos 6 meses representan casi un quinto de la muestra de encuestados (véase Figura 12).

Figura 12. Ataques que han tenido los pacientes en los últimos 6 meses



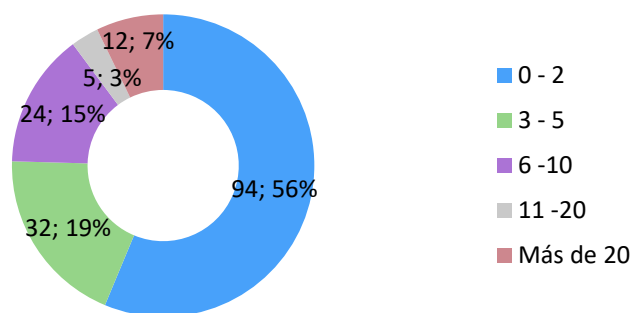
Fuente: elaboración propia

Se ha observado que aquellos pacientes que han recibido formación en la autoadministración, tanto de forma subcutánea como intravenosa, son los que han sufrido mayor número de ataques durante los últimos 6 meses (7,9 ataques), seguido de los que únicamente han recibido formación intravenosa (6,8 ataques). Los pacientes que han recibido formación subcutánea o que no han recibido formación son los que menor número de ataques han sufrido (4 ataques), indicando que se suele formar en autoadministración a aquellos pacientes con mayor número de ataques con el objetivo de mejorar su calidad de vida. Dado que el número de ataques en los últimos 6 meses ha sido respondido por los participantes en forma de rango, se ha empleado el mínimo del rango para calcular el promedio, por lo que el número medio de ataques está infravalorado.

Por otro lado, también se ha observado que los pacientes con mayor número de dosis permitidas en el domicilio para el tratamiento de los ataques agudos son aquellos con un mayor número de ataques sufridos en los últimos 6 meses. Aquellos pacientes que disponen de 5-10 dosis han sufrido de media 10,8 ataques; aquellos que disponen de 3-4 dosis, 8,3 ataques y aquellos con una o dos dosis, 3,7 ataques. Es decir, se observa una correlación positiva entre las dosis permitidas en el domicilio y el número de ataques en los últimos 6 meses.

No todos los ataques sufridos han sido tratados. El 75% de los encuestados ha tratado menos de 6 del total de los ataques sufridos en los últimos 6 meses. Sin embargo, todavía un 10% ha tenido que tratar más de 10 ataques, y un 7% más de 20 ataques (véase Figura 13).

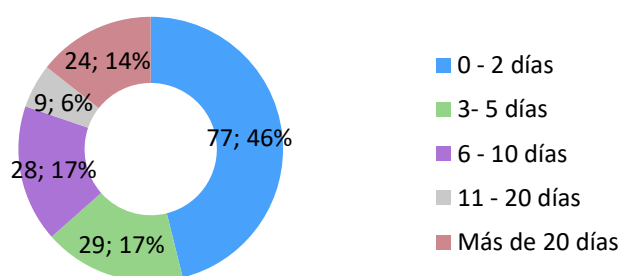
Figura 13. Nº ataques que han tenido que tratar los pacientes con la medicación recetada para el AE en los últimos 6 meses



Fuente: elaboración propia

Los ataques sufridos como consecuencia del AE han provocado que la quinta parte de los pacientes con esta patología hayan estado **incapacitados más de 10 días en sus actividades diarias** (en el hogar, trabajo, colegio o de ocio) durante los últimos 6 meses y un 14% del total más de 20 días (véase Figura 14).

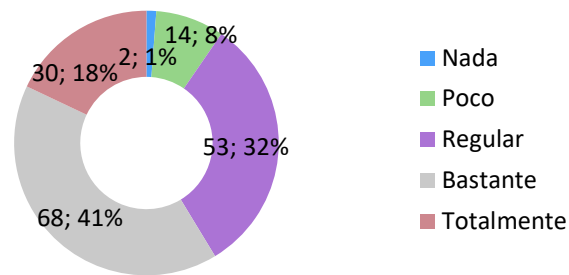
Figura 14. Nº de días de incapacitación para las actividades diarias, sean en casa, en el trabajo, en el colegio o en el ocio debido al AE en los últimos 6 meses



Fuente: elaboración propia

El número de ataques y su gravedad afectan directamente a la calidad de vida de los pacientes. Considerando el número de ataques incapacitantes sufridos en los últimos 6 meses, cerca de un 10% de los participantes declara tener **poco o nada cubiertas sus necesidades como pacientes**. Además, un significativo porcentaje de los pacientes (32%) afirma que desarrolla su vida con normalidad solo de manera regular (véase Figura 15).

Figura 15. Consideración de que el paciente puede llevar una vida normal y que tiene cubiertas sus necesidades como paciente de AE



Fuente: elaboración propia

El documento de consenso sobre los objetivos del tratamiento del AEH⁹ establece que uno de los objetivos finales del tratamiento del AEH debe ser lograr el control total de la enfermedad y otro normalizar la vida del paciente. El hecho de que los pacientes sufran un número tan elevado de ataques y con una calidad de vida regular es indicativo de que están **infratratados**, siendo necesario difundir las conclusiones del documento de consenso sobre los objetivos del tratamiento.

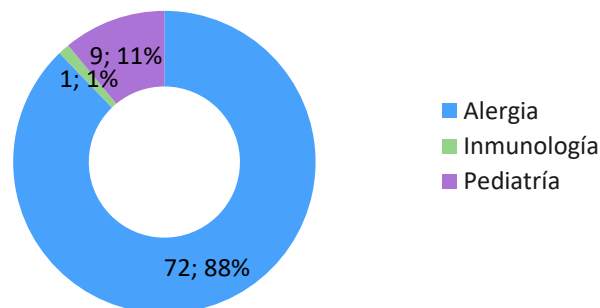
Encuesta a Médicos

Esta encuesta tiene como objetivo averiguar las diferencias que existen en el acceso a los medicamentos innovadores indicados para el AEH y en la disponibilidad de los mismos según el hospital, así como las razones que podrían explicar estas diferencias.

Perfil del profesional

La encuesta dirigida a médicos ha contado con la participación de 82 profesionales sanitarios, de los cuales el 88% pertenecían a la **especialidad de alergia**. El resto de los participantes se distribuían entre la especialidad de pediatría (9) y de inmunología (1) (véase Figura 16).

Figura 16. Especialidad del médico



Fuente: elaboración propia

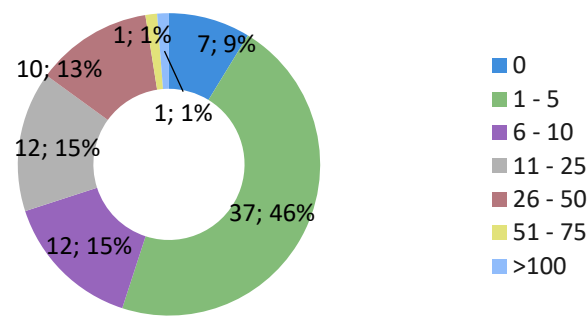
La encuesta cuenta con un número similar de médicos según su experiencia, medida a través de los **años ejercidos en la especialidad** descontando la formación MIR: de 0 a 10 años, 20%; de 11 a 20 años, 30%; de 21 a 30 años, 32% y más de 30 años, 18% (véase Figura 49 del Anexo).

Las preguntas de la encuesta se han dirigido a profesionales con **experiencia en el abordaje del AEH**. Sin embargo, un 9% de los participantes declara no atender a pacientes con esta patología (véase Figura 50 del Anexo). Entre las principales razones para responder a la encuesta a pesar de no atender a pacientes se encuentran:

- Estar al día en el conocimiento y avances de estos pacientes y su tratamiento.
- Formar parte de la especialidad y conocer el abordaje de la patología.
- Haber atendido anteriormente pacientes con AEH.
- Estar tratando actualmente pacientes con AEH en su servicio.

Cerca de la mitad de los profesionales participantes en la encuesta atiende entre uno y cinco pacientes de AEH. Tras este grupo, los médicos se distribuyen principalmente, y de manera equitativa entre los grupos de 6 – 10, de 11 – 25 y de 26 – 60 pacientes, con una representación de entre el 13 y 15% (véase Figura 17).

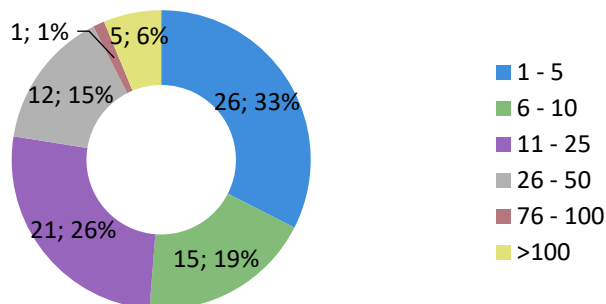
Figura 17. Pacientes con AEH que atiende el médico



Fuente: elaboración propia

Si se tiene en cuenta el número de **pacientes que se atienden en el servicio** de cada profesional, las cifras aumentan notablemente: casi el 50% de los servicios de los médicos participantes atienden actualmente a más de 10 pacientes y un 6% atiende a más de 100 pacientes (véase Figura 18). En este contexto, es necesario incrementar la formación sobre la patología en aquellos servicios con menor experiencia en el manejo de este tipo de pacientes, especialmente por la implicaciones que puede tener sobre las posibilidades de autoadministración de los pacientes.

Figura 18. Pacientes con AEH que atiende el servicio en el que se encuentra el médico

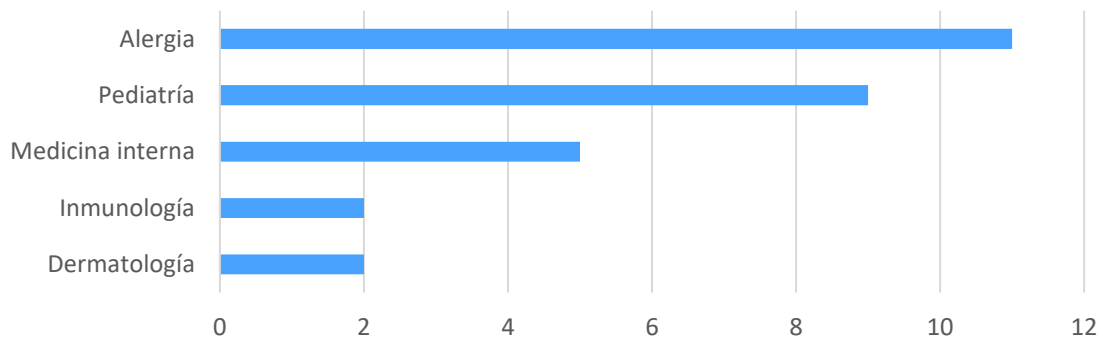


Fuente: elaboración propia

Debido a la complejidad del AEH, no es extraño encontrar hospitales donde **varios servicios atiendan a pacientes** con esta patología. Así, un 16% de los médicos encuestados afirma que otros servicios de su hospital atienden a pacientes con AEH, y un 13% no lo conoce con seguridad (véase Figura 51 del Anexo).

En los casos en los que más de un servicio atiende a pacientes con AEH (13), el más habitual es alergia (11) seguido de pediatría (9). Concretamente, en casi la mitad de los casos (7) tanto alergia como pediatría atendían a estos pacientes, y en 3 de los casos, los servicios eran tanto de alergia como de medicina interna (véase Figura 19).

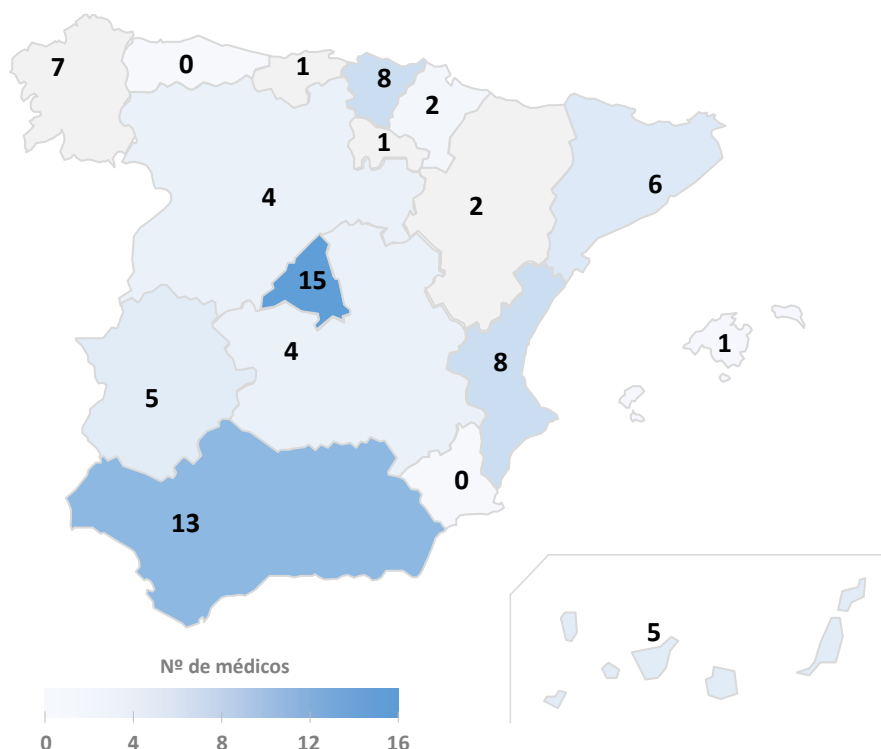
Figura 19. Servicios que atienden a pacientes con AEH en el caso de que haya más de uno



Fuente: elaboración propia

Los **82 médicos** que han participado en las encuestas se distribuyen en un total de **58 hospitales** de **16 comunidades autónomas** (véase Figura 20). De las 82 respuestas de la encuesta, 38 pertenecen a médicos que se encuentran en un hospital que aparece duplicado, siendo 15 los hospitales con varios registros de médicos. Combinando la información de la Figura 16 y Figura 19 se obtiene que en 54 de los 58 hospitales participantes (93%) es el servicio de alergia el que atiende a pacientes con AEH.

Figura 20. Distribución de los médicos participantes según la comunidad autónoma



Fuente: elaboración propia

El hospital con más respuestas de médicos es el Hospital Universitario La Paz, en Madrid (5), seguido del Hospital de Cruces, en Vizcaya, y el Hospital General Carlos Haya, en Málaga (4). La comunidad que cuenta con mayor número de hospitales es Madrid (9),

seguida de Andalucía (8) y País Vasco, Cataluña y Comunidad Valenciana (5) (véase Tabla 3).

Tabla 3. Distribución de los médicos participantes según el hospital

Andalucía	13
Cádiz	1
H. UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR	1
Córdoba	1
H. UNIVERSITARIO REINA SOFIA	1
Granada	4
H. UNIVERSITARIO SAN CECILIO	2
H. VIRGEN DE LAS NIEVES	2
Jaén	1
COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAEN	1
Málaga	4
H. GENERAL CARLOS HAYA	4
Sevilla	2
H. CLINICO UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA	1
H. VIRGEN DEL ROCIO	1
Aragón	2
Zaragoza	2
H. CLINICO UNIVERSITARIO LOZANO BLESA	2
Baleares	1
Baleares	1
H. SON ESPASES	1
Canarias	5
Las Palmas de Gran Canaria	3
COMPLEJO HOSPITALARIO INSULAR MATERNO INFANTIL DE GRAN CANARIA	1
H. UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DOCTOR NEGRÍN	2
Santa Cruz de Tenerife	2
H. UNIVERSITARIO DE CANARIAS	1
H. UNIVERSITARIO N ^ª S ^ª CANDELARIA	1
Cantabria	1
Cantabria	1
H. UNIVERSITARIO MARQUÉS DE VALDECILLA	1
Castilla y León	4
Ávila	1
H. NTRA SRA DE SONSOLES	1
Palencia	1
H. GENERAL RIO CARRION	1
Valladolid	2
H. PIO RIO HORTEGA	2
Castilla-La Mancha	4
Ciudad Real	2
H. GENERAL LA MANCHA CENTRO	1
H. SANTA BARBARA	1
Cuenca	1

Encuesta sobre el acceso a los medicamentos para AEH

H. VIRGEN DE LA LUZ	1
Toledo	1
COMPLEJO H.TOLEDO - VIRGEN DE LA SALUD	1
Cataluña	6
Barcelona	4
FUNDACIÓ ALTHAIA	1
H. DE SANT PAU I SANTA CREU	1
H. UNIVERSITARI DE BELLVITGE	2
Lleida	1
H. SANTA MARIA	1
Tarragona	1
H. UNIVERSITARI JOAN XXIII	1
Comunidad Valenciana	8
Alicante	3
H. VEGA BAJA	2
H. MARINA SALUD	1
Valencia	5
H. CLINICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA	1
H. UNIVERSITARIO Y POLITECNICO LA FE	3
H.GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA	1
Extremadura	5
Badajoz	3
H. MATERNO INFANTIL	1
H. UNIVERSITARIO INFANTA CRISTINA	2
Cáceres	2
H. SAN PEDRO DE ALCANTARA	2
Galicia	7
Coruña	4
COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO A CORUÑA	1
COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE SANTIAGO	2
H. ARQUITECTO MARCIDE - PROF. NOVOA SANTOS	1
Ourense	1
COMPLEJO HOSPITALARIO DE ORENSE	1
Pontevedra	2
COMPLEJO HOSPITALARIO DE PONTEVEDRA	1
COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE VIGO	1
La Rioja	1
La Rioja	1
COMPLEJO HOSPITALARIO SAN MILLAN SAN PEDRO	1
Madrid	15
Madrid	15
HOSPITAL NO INDICADO (SIN RESPONDER EN LA ENCUESTA)	1
H. CLINICA N ^º S ^ª CONCEPCIÓN-FUNDACION JÍMENEZ DÍAZ	1
H. GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN	1
H. PRINCIPE DE ASTURIAS	1
H. PUERTA DE HIERRO	1
H. UNIVERSITARIO DE LA PRINCESA	1
H. UNIVERSITARIO LA PAZ	5
H. UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA	2

H. VALDEMORO INFANTA ELENA	1
H. NIÑO JESÚS	1
Navarra	2
Navarra	2
H. DE NAVARRA	2
País Vasco	8
Álava	1
H. UNIVERSITARIO DE ARABA	1
Guipúzcoa	3
H. ZUMARRAGA	1
H. MENDARO	2
Vizcaya	4
H. CRUCES	4
Total general	82

Fuente: elaboración propia

Todos los hospitales a los que pertenecen los participantes de la encuesta forman parte del Sistema Nacional de Salud a través del Servicio de Salud Público de la comunidad autónoma, con la excepción de la Fundació Althaia en Barcelona.

Tratamiento para los ataques agudos

Para realizar el **análisis de los tratamientos disponibles se han unificado las respuestas de cada participante a nivel hospital**, de forma que las respuestas que se muestran a continuación representan el número total de hospitales participantes (58) y no el número de médicos participantes (82). Para unificar las respuestas de varios médicos de un mismo hospital **se ha considerado que el tratamiento está disponible si, como mínimo, uno de los médicos ha respondido que el tratamiento está disponible**.

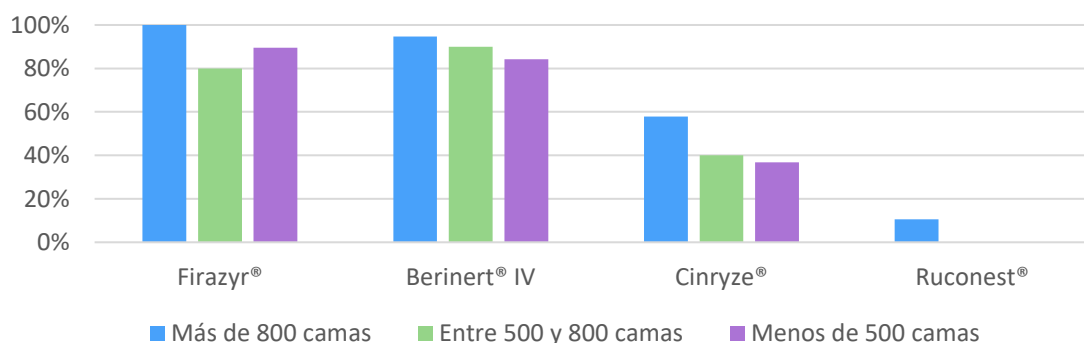
La competencia para establecer los medicamentos incluidos en la prestación farmacéutica del Sistema Nacional de Salud corresponde al Ministerio de Sanidad. No obstante, son las comunidades autónomas las que se encargan de la gestión de la prestación y garantizan la equidad en las condiciones de acceso a los medicamentos. Por tanto, la residencia en una comunidad u otra puede afectar a la disponibilidad de determinados medicamentos. La muestra de 58 hospitales recopilada a través de las encuestas no contiene un número suficiente de observaciones para realizar un análisis exhaustivo de las diferencias en el acceso por comunidad. Los resultados obtenidos con los datos recogidos revelan diferencias significativas entre comunidades. Sin embargo, **estas diferencias no están directamente relacionadas con la comunidad sino con el tamaño del hospital en que se encuentra la muestra**, es decir, hospitales del mismo tamaño en diferentes comunidades muestran una disponibilidad similar (véase Tabla 4, Tabla 5, Tabla 6 y Tabla 7 del Anexo) y las diferencias entre regiones se deben a la variabilidad en la composición según el tamaño del hospital. Las diferencias entre comunidades se hacen más notables para los fármacos más innovadores como Berinert® SC o Takhzyro® con menor presencia en hospitales de cualquier tamaño, aunque especialmente en los hospitales de menor tamaño (véase Tabla 8 y Tabla 9 del Anexo). No obstante, no se han podido extraer conclusiones robustas debido a la falta de

observaciones por comunidad y clúster de tamaño. En consecuencia, los análisis posteriores se realizarán en base al tamaño del hospital sin considerar la región en la que se encuentra el centro. **Para ello, se ha procedido a clasificar todos los centros según el número de camas** a partir del Catálogo Nacional de Hospitales 2021²⁰. Los tres clústeres seleccionados son: menos de 500 camas, entre 500 y 800 camas y más de 800 camas; y se han establecido de forma que todos los clústeres posean una cantidad similar de hospitales.

Como se puede observar en la Figura 21, **la disponibilidad de todos los fármacos para el tratamiento del ataque agudo de angioedema se reduce a medida que disminuye el tamaño del hospital**. La única excepción se encuentra en el tramo de 500 a 800 camas para Firazyr®, lo cual puede deberse a un efecto de la muestra obtenida durante la encuesta. Según los datos obtenidos de la encuesta, Firazyr® es el fármaco al que más acceso tienen los centros hospitalarios en España y su disponibilidad decrece del 100% al 84% según el tamaño del hospital. Le sigue Berinert® IV, cuya disponibilidad fluctúa entre el 84% y el 95% a medida que se reduce el número de camas. El fármaco con mayores diferencias en el acceso es Cinryze®, ya que está disponible en un 58% de los hospitales con más de 800 camas mientras que su disponibilidad en los hospitales con menos de 500 camas disminuye hasta el 38%. Por último, Ruconest® únicamente se encuentra disponible en un 11% de los hospitales con más de 800 camas.

El proceso de aprobación de los fármacos, primero por la AEMPS, seguido de las comisiones farmacoterapéuticas autonómicas y finalmente por el hospital, junto con el elevado impacto presupuestario que supone la incorporación en las guías farmacoterapéuticas, puede generar que los fármacos más innovadores y con una aprobación más reciente por la AEMPS, como Ruconest®, tenga una menor presencia en hospitales de menor tamaño. Ante esta situación, es recomendable implantar una serie de **mejoras en el sistema sanitario para reducir los tiempos de acceso** a determinados fármacos, especialmente en los hospitales de menor tamaño.

Figura 21. Fármacos disponibles en los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH según el tamaño del hospital (I)

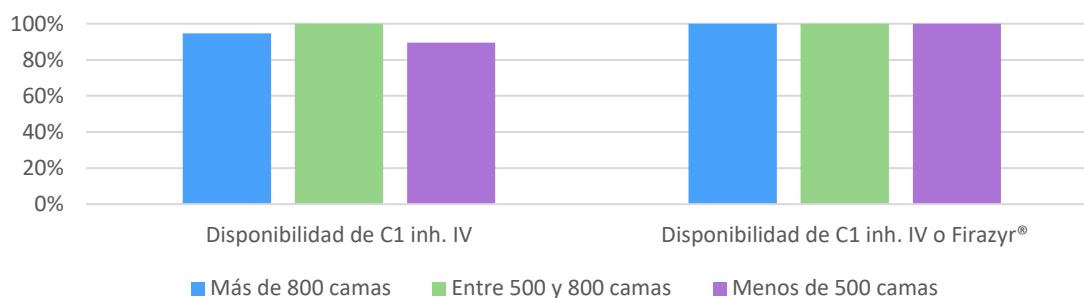


Fuente: elaboración propia

Para obtener una visión holística de las diferencias de acceso a los medicamentos para el tratamiento de los ataques agudos de AEH es necesario analizar la **disponibilidad**

conjunta de los fármacos en la guía farmacoterapéutica de los hospitales. En primer lugar, es importante conocer si el hospital dispone de algún C1 inh. IV: la Figura 22 indica que prácticamente la mayoría de los hospitales, independientemente del tamaño posee o Berinert® o Cinryze®. Si consideramos la posibilidad de disponer de un C1 inh. IV o Firazyr®, el 100% de los hospitales, con independencia del tamaño, poseen alguno de los fármacos.

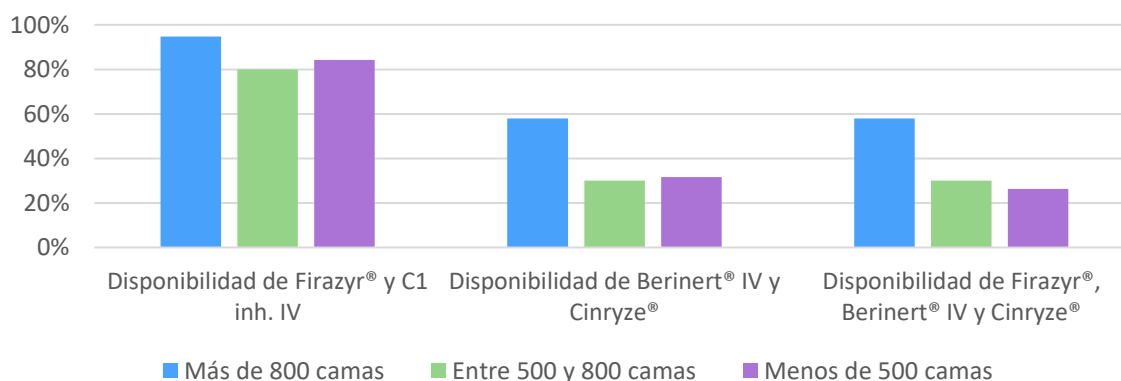
Figura 22. Fármacos disponibles en los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH según el tamaño del hospital (II)



Fuente: elaboración propia

Tal y como revela la Figura 23, al analizar el porcentaje de hospitales que disponen de Firazyr® y un C1 inhibidor intravenoso (Berinert® o Cinryze®) no se observan elevadas diferencias según el tamaño de hospital, los valores se sitúan entre un 80 y un 95%. La dispersión aumenta si se analizan los hospitales que poseen tanto Berinert® IV como Cinryze®; en ese caso, la accesibilidad decrece del 58% en hospitales de más de 800 camas a un 32% en hospitales de menos de 500 camas. Al incluir Firazyr® en el análisis anterior se observa que tan solo disminuye el porcentaje en el tramo de menos de 500 camas, por lo que todos los hospitales de más de 500 camas que dispone de Berinert® y Cinryze® también posee Firazyr® en las guías farmacoterapéuticas.

Figura 23. Fármacos disponibles en los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH según el tamaño del hospital (III)



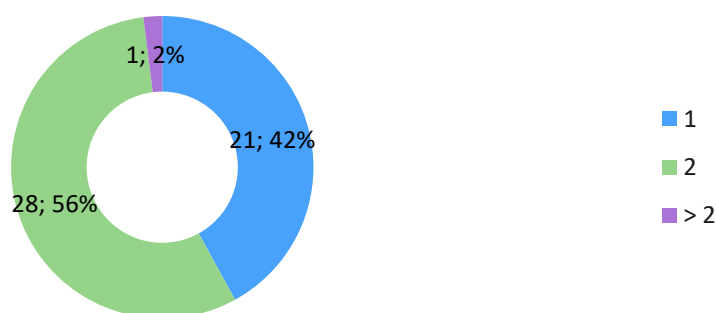
Fuente: elaboración propia

A partir de la Figura 22 y la Figura 23 se concluye que la disponibilidad de fármacos para el tratamiento de los ataques agudos de AEH disminuye a medida que se reduce el tamaño del hospital. Además, estas diferencias se acentúan al considerar la disponibilidad de varios fármacos simultáneamente en lugar de un fármaco individual. Esta menor disponibilidad en los hospitales de menor tamaño se debe a las mayores dificultades que experimentan los hospitales de menor tamaño para la **inclusión de fármacos de alto impacto presupuestario en la guía farmacoterapéutica** del hospital.

No se puede concluir que haya una diferencia de acceso a los fármacos debido a la menor disponibilidad en los hospitales pequeños dado que lo recomendable es la centralización de los pacientes de AEH en hospitales de mayor tamaño y con mayor conocimiento de la enfermedad. No obstante, estas diferencias sí indican una falta de acceso a los medicamentos en aquellas situaciones en las que no se atiende al paciente en hospitales de mayor complejidad. Es por ello por lo que se han creado recientemente los **CSUR para el abordaje del AEH**⁴, con el fin de dar cobertura a todo el territorio nacional y atender a todos los pacientes en igualdad de condiciones independientemente de su lugar de residencia. Sin embargo, es necesario seguir avanzando en este sentido para alcanzar la cobertura total de los pacientes de AEH.

Con relación a la disponibilidad del tratamiento en el domicilio, cerca del 90% de los hospitales sí permiten a determinados pacientes disponer del **tratamiento específico para los ataques agudos de AEH en su domicilio** (véase Figura 52 del Anexo). La mayoría de estos hospitales (56%) permite al paciente disponer de hasta 2 dosis en su domicilio y tan solo un hospital permite más de 2 dosis (véase Figura 24). En este sentido, las Guías clínicas recomiendan que los pacientes dispongan de dos dosis⁷, de forma que únicamente un 58% cumple con los criterios de las guías. Por ello es necesario aumentar la difusión de las recomendaciones de las guías entre los profesionales médicos y farmacéuticos hospitalarios para que los protocolos estén alineados con las guías internacionales.

Figura 24. Dosis permitidas por los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH en el domicilio del paciente

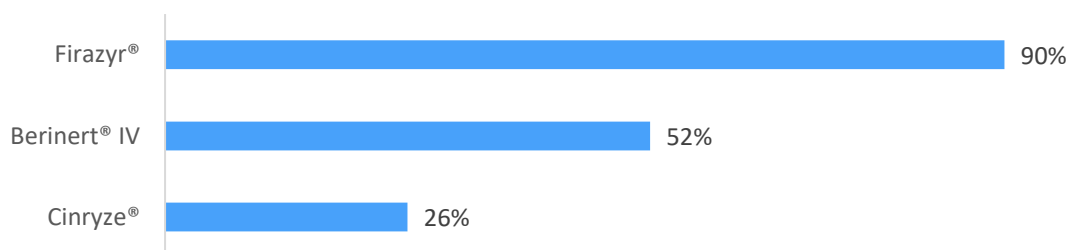


Fuente: elaboración propia

Considerando los hospitales que sí permiten al paciente tener en su domicilio los fármacos para el tratamiento de los ataques agudos de AEH, el más frecuente es Firazyr®, disponible en un 90% de los hospitales, seguido de Berinert® en un 52% de los

hospitales (véase Figura 25). Cinryze® es el menos frecuente, únicamente uno de cada cuatro hospitales lo permiten.

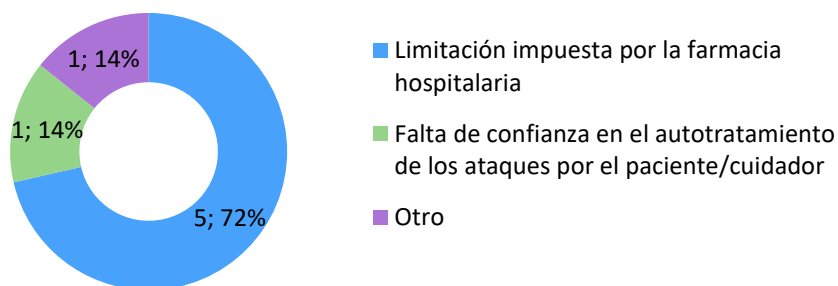
Figura 25. Fármacos para el tratamiento de ataques agudos de AE disponibles en el domicilio del paciente



Fuente: elaboración propia

Teniendo en cuenta los centros que no permiten disponer de tratamiento para los ataques agudos en el domicilio del paciente, los cuales suponen un 12% del total de la muestra, la mayor parte de ellos comunica que la **razón principal** es por una limitación impuesta por la Farmacia Hospitalaria (véase Figura 26), siendo recomendable una mayor labor formativa en la Farmacia Hospitalaria para el abordaje y tratamiento del AEH. Además, otra de las razones secundarias que también influye es el coste directo de los fármacos.

Figura 26. Razón principal por la que los hospitales no permiten a los pacientes disponer de fármacos para el tratamiento de ataques agudos de AEH en el domicilio



Fuente: elaboración propia

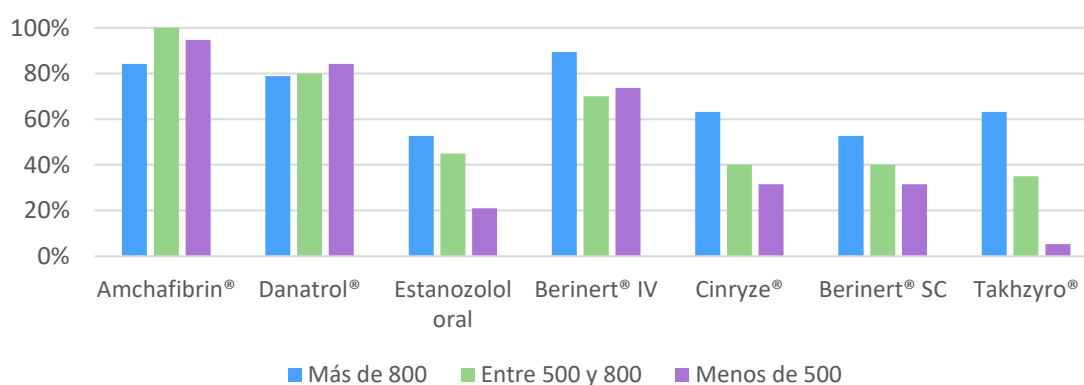
Tratamiento para la profilaxis a largo plazo

De forma análoga a lo que ocurre en el tratamiento para los ataques agudos de AE, **la disponibilidad de la mayoría de los fármacos para la PLP se reduce a medida que decrece el número de camas del hospital**. Como se ha comentado anteriormente, esta menor disponibilidad se debe a que cada hospital debe aprobar la inclusión del fármaco en la guía farmacoterapéutica del hospital, siendo generalmente **más difícil aprobar un fármaco innovador de elevado coste en un hospital pequeño**. Únicamente Amchafibrin® y Danatrol® muestran una mayor disponibilidad conforme se reduce el tamaño del hospital (Figura 27) debido posiblemente a que aquellos hospitales con acceso a fármacos más innovadores hagan un menor uso de estos fármacos debido a la

frecuente aparición de efectos adversos o a su menor eficacia. Dado que Danatrol y Amchafibrin se adquieren en la farmacia extrahospitalaria, su disponibilidad es más elevada; por el contrario, la disponibilidad de Estanozolol es más baja ya que se receta con formulación magistral en farmacia hospitalaria/extrahospitalaria.

Excluyendo los fármacos anteriores, Berinert® IV es el que posee mayor disponibilidad, ya que se encuentra en un 89% de los hospitales con más de 800 camas y en un 74% de los hospitales con menos de 500 camas. Asimismo, Cinryze® y Berinert® SC muestran unas mayores diferencias según el tamaño del hospital: la disponibilidad es prácticamente la mitad en los hospitales más pequeños que en los hospitales más grandes. Por último, Takhzyro® es el tratamiento para la PLP con más diferencias: está disponible en un 63% de los hospitales con más de 800 camas, un 35% en aquellos con entre 500 y 800 camas y un 5% en aquellos con menos de 500 camas.

Figura 27. Fármacos disponibles en los hospitales para la PLP del AEH (I)

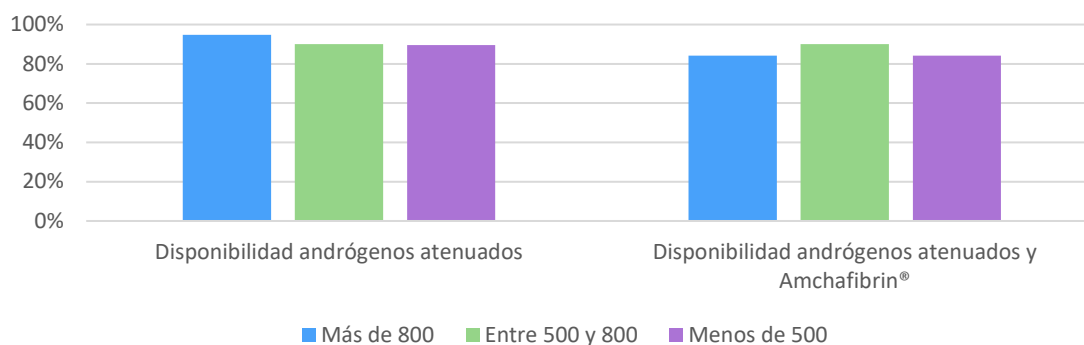


Fuente: elaboración propia

La Figura 28 refleja la disponibilidad conjunta de varios fármacos para la PLP. Los niveles de disponibilidad de andrógenos atenuados son los más elevados (entre 89 y 95%). Si consideramos el conjunto de andrógenos y Amchafibrin®, la disponibilidad continúa siendo elevada y oscila entre 84% y 90%, siendo la más alta en los hospitales de tamaño mediano.

Es importante destacar que los andrógenos atenuados están recomendados como segunda línea de tratamiento para la PLP debido a la aparición de efectos secundarios en la mayoría de pacientes, como los efectos androgénicos y anabólicos adversos, las interacciones farmacológicas y contraindicaciones. Por otro lado, los datos sobre la eficacia del ácido tranexámico son escasos, aunque pueden ser de ayuda para algunos pacientes. Por ello, se usa principalmente cuando los tratamientos de primera línea no están disponibles o cuando los andrógenos están contraindicados. Por tanto, no debería utilizarse como referencia la disponibilidad en los hospitales de andrógenos o de ácido tranexámico para mostrar la disponibilidad de tratamientos para la PLP.

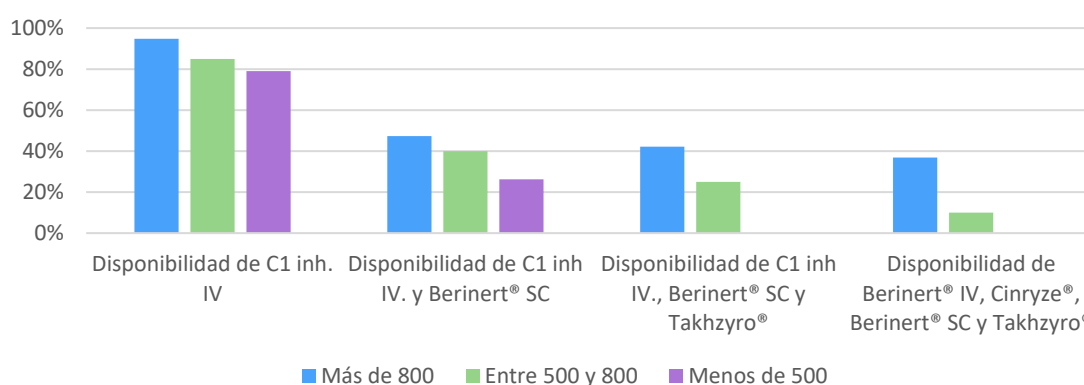
Figura 28. Fármacos disponibles en los hospitales para la PLP del AEH (II)



Fuente: elaboración propia

La disponibilidad de un C1 inhibidor intravenoso se sitúa entre el 75% y 95% (véase Figura 29). Al incorporar Berinert® SC, las diferencias se hacen más notables: este está presente en las guías farmacoterapéuticas de un 47% de los centros con más de 800 camas, en un 40% de los centros con entre 500 y 800 camas y en un 26% de los hospitales con menos de 500 camas; es decir, la disponibilidad en los centros más pequeños se reduce a la mitad. A medida que se incorporan más fármacos a la guía farmacoterapéutica del hospital se observa como las diferencias entre los hospitales más grandes y los más pequeños aumentan, hasta el punto en que **las guías farmacoterapéuticas más completas no se observan en los hospitales de menos de 500 camas**. La accesibilidad a todos los fármacos de uso hospitalario para la PLP (Berinert® IV, Cinryze®, Berinert® SC y Takhzyro®) se halla en el 37% de los hospitales de más de 800 camas y solo en el 10% de los hospitales con un número de camas entre 500 y 800.

Figura 29. Fármacos disponibles en los hospitales para la PLP del AEH (III)



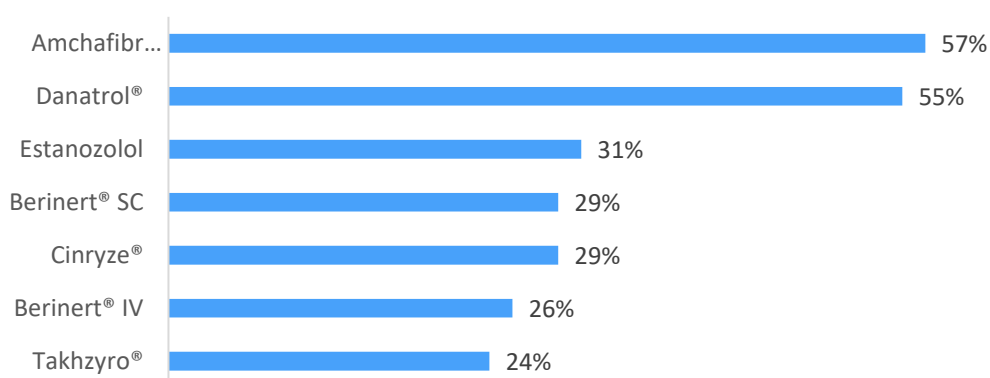
Fuente: elaboración propia

De nuevo, tal y como ocurre con la disponibilidad de fármacos para el tratamiento de los ataques agudos de AEH, la disponibilidad de fármacos para la PLP también disminuye a medida que se reduce el tamaño del hospital, indicando falta acceso a los medicamentos en aquellas situaciones en las que no se atiende al paciente en hospitales de mayor complejidad de la provincia.

Con relación a los **tratamientos para la PLP que se están realizando actualmente** en los centros hospitalarios, el más frecuente es el Amchafibrin® (el 57% de los hospitales lo utilizan), seguido de Danatrol® (55%) y Estanozolol oral (31%). Respecto al concentrado plasmático de C1 inhibidor, los tres son utilizados en proporciones similares, entre un 26 y un 29% (véase Figura 30).

Es importante resaltar que las cifras anteriores representan el porcentaje de hospitales que utilizan un determinado tratamiento en sus pacientes y no el porcentaje de pacientes con dicho tratamiento. Es decir, siguiendo las cifras anteriores, un 57% de los hospitales poseen al menos un paciente con Amchafibrin® con PLP.

Figura 30. Fármacos utilizados en los hospitales para la PLP del AEH

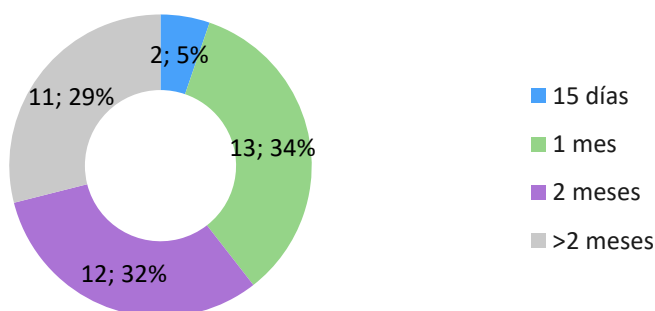


Fuente: elaboración propia

Más de dos tercios de los centros poseen pacientes con **tratamiento específico de dispensación hospitalaria para la PLP en su domicilio**, una cifra inferior al porcentaje de pacientes que lo disponen para el tratamiento de los ataques agudos (véase Figura 53 del Anexo).

Las dosis para la PLP de la que disponen los pacientes en su domicilio son generalmente para un **periodo igual o superior a un mes**, siendo los porcentajes de un mes, dos meses y más de dos meses muy similares, entre un 29 y un 34% (véase Figura 31).

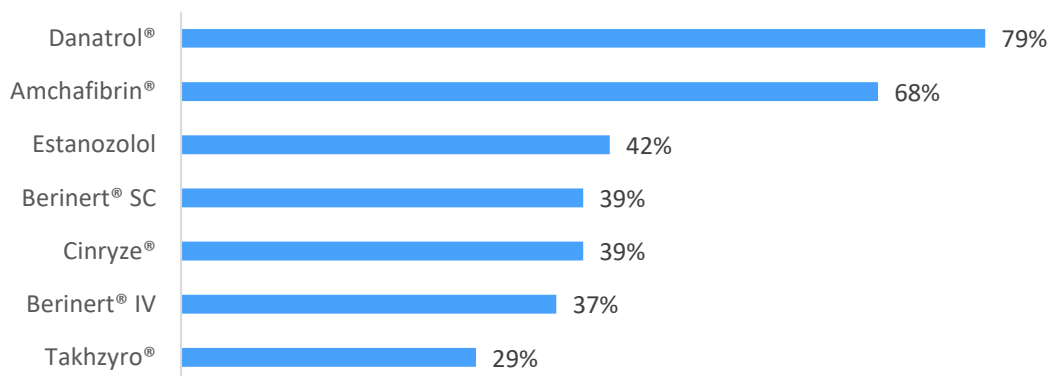
Figura 31. Dosis permitidas por los hospitales para la PLP del AEH en el domicilio del paciente



Fuente: elaboración propia

El **tratamiento más frecuente para la PLP** que los pacientes pueden disponer en su domicilio es el Danatrol®: un 79% de los centros hospitalarios permiten al paciente disponer de este tratamiento (véase Figura 32). Por su parte, el Amchafibrin® está disponible en un 68% de los hospitales. Respecto al concentrado plasmático de C1 inhibidor, cada una de sus alternativas está disponible en alrededor de un 37% de los hospitales.

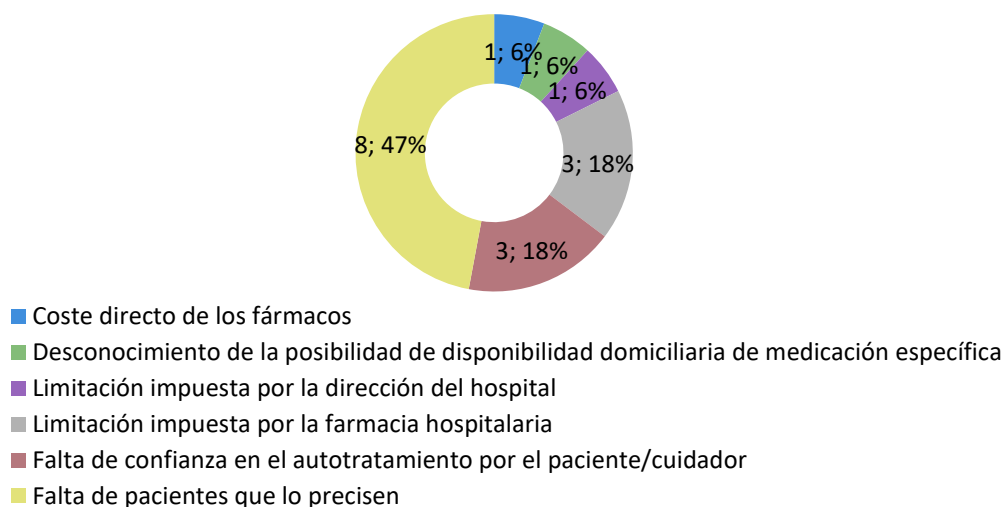
Figura 32. Fármacos permitidos para la PLP de AEH disponibles en el domicilio del paciente



Fuente: elaboración propia

El **motivo principal por el que los hospitales no disponen de tratamiento específico** para la PLP en el domicilio es por falta de pacientes que lo precisen (47%) (véase Figura 33). Los otros dos motivos más repetidos son la falta de confianza en la capacidad del paciente/cuidador de poder realizar el autotratamiento (18%) y la limitación impuesta por farmacia hospitalaria (18%). Adicionalmente, el coste directo de los fármacos supone la opción secundaria más habitual.

Figura 33. Razón principal por la que los hospitales no permiten a los pacientes disponer de fármacos para la PLP de AEH en el domicilio

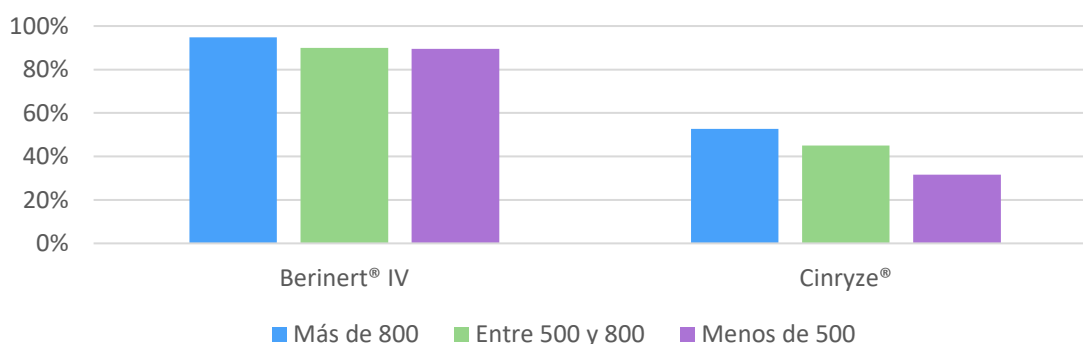


Fuente: elaboración propia

Tratamiento para la profilaxis a corto plazo

La **mayor parte de los hospitales disponen de una opción terapéutica para la PCP**. Como se puede ver en la Figura 34, prácticamente todos los hospitales tienen acceso a Berinert® IV: entre un 89 y un 95%. No obstante, la disponibilidad de Cinryze® es significativamente menor. Únicamente el 53% de los hospitales de mayor tamaño lo han incluido en sus guías farmacoterapéuticas, mientras que ese mismo porcentaje se reduce a 32% si se examina la disponibilidad en los hospitales más pequeños.

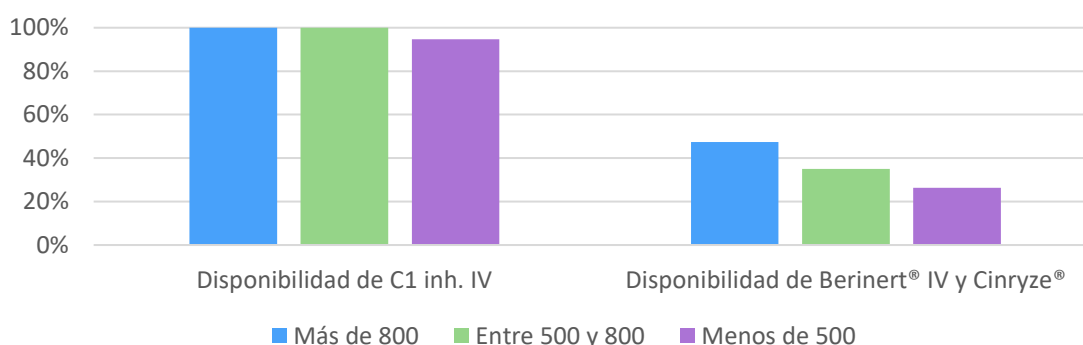
Figura 34. Fármacos disponibles en los hospitales para la PCP del AEH (I)



Fuente: elaboración propia

La Figura 35 muestra la **disponibilidad combinada de todos los fármacos** para la PCP. Si se considera que los hospitales disponen de un concentrado plasmático de C1 inhibidor intravenoso, ya sea Berinert® o Cinryze®, la accesibilidad sube al 100% si poseen más de 500 camas y se sitúa en el 95% para los centros con menos de 500 camas. Al analizar la disponibilidad de ambos fármacos se observa de nuevo la tendencia a la baja a medida que decrece el número de camas: el 47% de los hospitales más grandes disponen de Berinert® o Cinryze® y únicamente el 26% de los hospitales más pequeños los poseen.

Figura 35. Fármacos disponibles en los hospitales para la PCP del AEH (II)



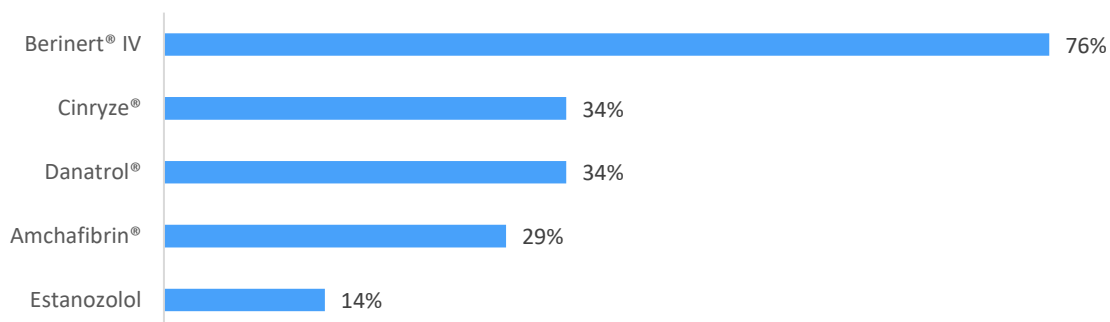
Fuente: elaboración propia

No obstante, dado que es suficiente con que se disponga en el hospital de Berinert IV o Cinryze, se puede afirmar que las **diferencias en el acceso a los fármacos para el**

tratamiento de la PCP según tamaño del hospital son mínimas, alcanzando el 100% en todos los tramos excepto en los hospitales de menos de 500 camas que es del 95%.

La figura anterior contempla los tratamientos disponibles en cada hospital. A continuación, se exponen los **fármacos utilizados actualmente** por los hospitales. El tratamiento más recurrente para la PCP es el Berinert® (76%), seguido de Cinryze® (34%) y Danatrol® (34%) (véase Figura 36).

Figura 36. Fármacos utilizados en los hospitales para la PCP del AEH

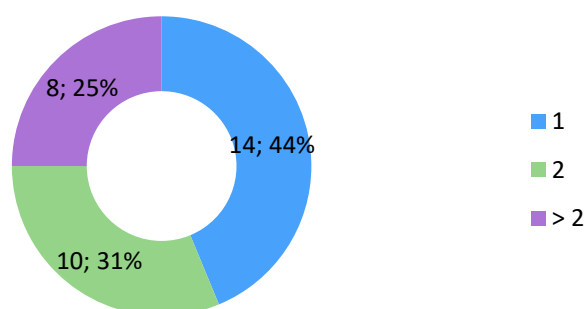


Fuente: elaboración propia

Aproximadamente un 59% de los hospitales incluidos en la muestra permiten a sus pacientes **disponer de tratamiento específico para la PCP** en el domicilio (véase Figura 54 del Anexo).

Considerando aquellos hospitales que sí permiten los fármacos en el domicilio, lo más frecuente es que **únicamente permitan una dosis completa**, representando el 44% de los hospitales (véase Figura 37). Más de dos dosis completas es la situación menos frecuente, hallándose en un cuarto de los hospitales.

Figura 37. Dosis permitidas por los hospitales para la PCP del AEH en el domicilio del paciente

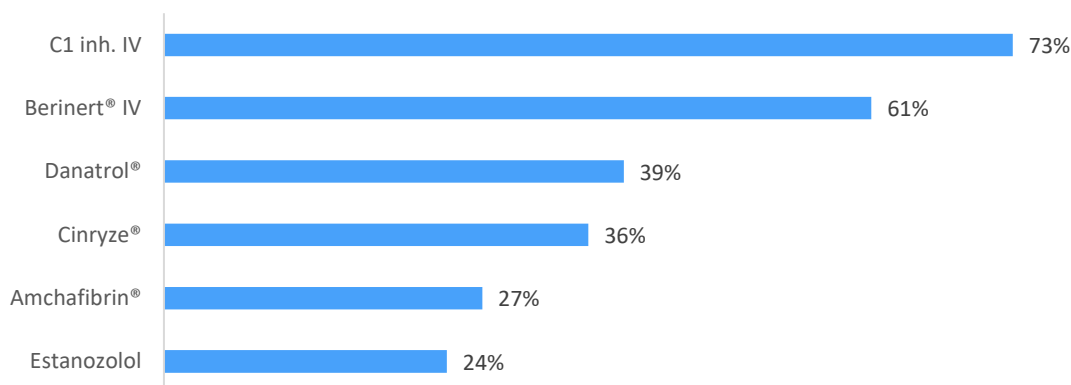


Fuente: elaboración propia

La **disponibilidad de tratamiento específico para la PCP en el domicilio**, considerando los hospitales que lo permiten, es muy similar a los porcentajes de utilización de los fármacos en el hospital. La mayor disponibilidad se da en Berinert® en un 61% de los hospitales, seguido de Danatrol® con 39% y Cinryze® con 36% (véase Figura 38). Si consideramos la disponibilidad de C1 inhibidor IV para el tratamiento de la PCP, la

disponibilidad se eleva hasta el 73%, alineándose con el fármaco de elección de las guías internacionales⁷, ya sea Cinryze® o Berinert® IV. Por el contrario, destaca el 27% de Amchafibrin® ya que no está demostrada la eficacia como PCP para AEH, por lo que no aparece en las guías clínicas internacionales.

Figura 38. Fármacos para la PCP de AEH disponibles en el domicilio del paciente

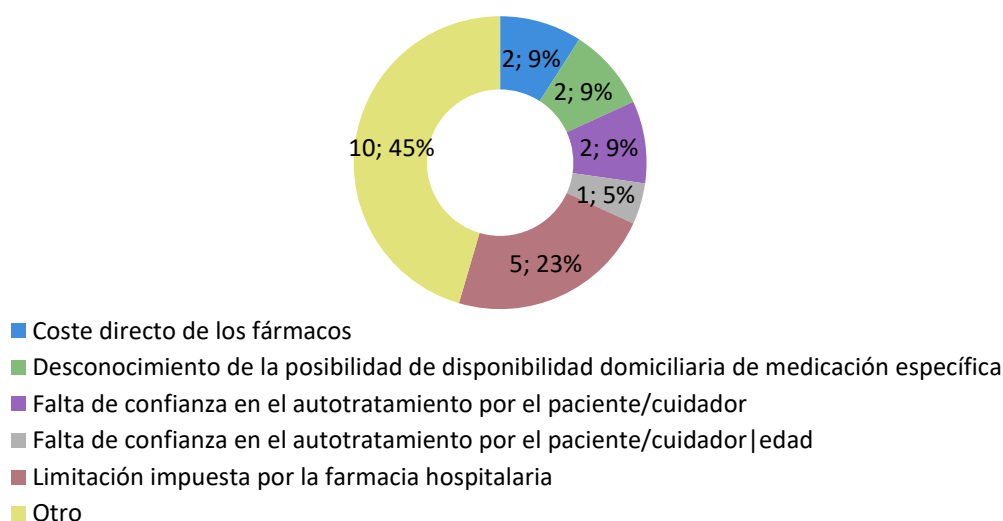


Fuente: elaboración propia

Es importante tener en consideración que Danatrol® y Amchafibrin® son fármacos que se dispensan en la farmacia extrahospitalaria y que Estanozolol se prepara como formulación magistral en farmacia extrahospitalaria y en la de algunos hospitales

Entre las **razones más frecuentes** por la que los pacientes no disponen de tratamiento para la PCP en el domicilio se halla (véase Figura 39): la limitación impuesta por la farmacia hospitalaria, la preferencia del hospital a que se administre en el servicio tras consultar previamente con el paciente el motivo (otro) y que no se ha planteado la opción debido a la situación del paciente (otro).

Figura 39. Razón principal por la que los hospitales no permiten a los pacientes disponer de fármacos para la PCP de AEH en el domicilio



Fuente: elaboración propia

La falta de tratamiento para la PCP en el domicilio del paciente puede suponer un alto impacto en la calidad de vida del paciente, pudiéndose producir situaciones en las que un paciente acuda a otro hospital, por vacaciones por ejemplo, debido a una urgencia y se deba retrasar la intervención por no disponer de la medicación para la PCP.

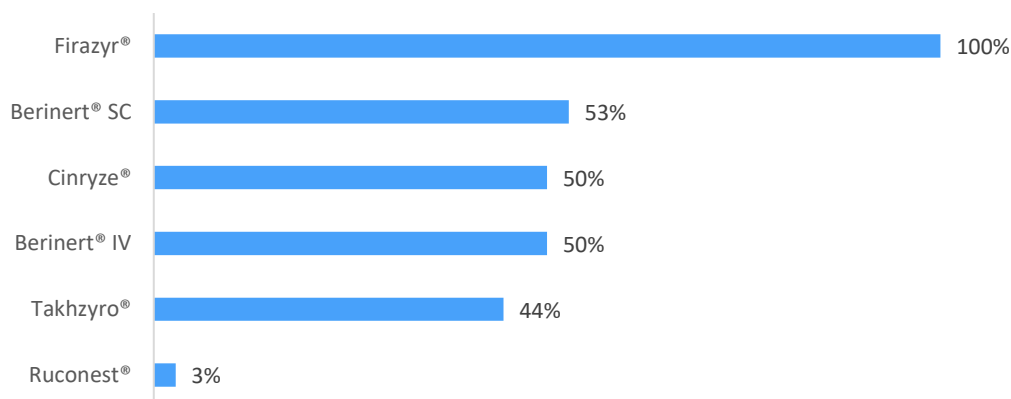
Manejo de los pacientes

Un tema muy relevante en el abordaje del AEH es la **autoadministración de la medicación por parte de los pacientes y/o cuidadores** debido al impacto en la calidad de vida y en los costes para el Sistema Nacional de Salud. Cerca de un 40% de los centros encuestados no poseen un programa de entrenamiento para la autoadministración de los fármacos necesarios (véase Figura 55 del Anexo).

Estos resultados deben marcar los **próximos pasos** para mejorar el abordaje de la patología y mejorar la calidad de vida de los pacientes: extender la formación en unidades que llevan a pacientes con AEH para que instauren programas de autoadministración de fármacos específicos.

Todos los programas de entrenamiento de los hospitales encuestados incluyen la autoadministración del Firazyr®. No obstante, se incluye el resto de los fármacos disponibles solo en el 50% de los hospitales aproximadamente (véase Figura 40).

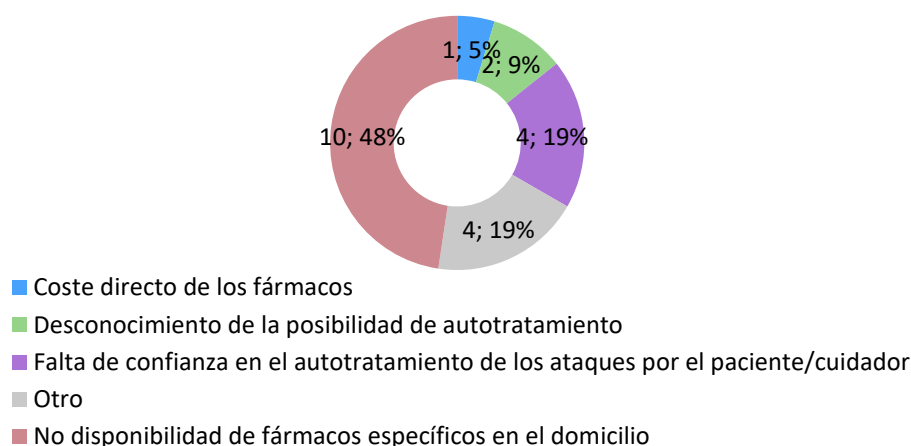
Figura 40. Fármacos incluidos en el programa de entrenamiento para la autoadministración de fármacos para el AEH



Fuente: elaboración propia

Respecto a los hospitales que no poseen un **programa de entrenamiento**, que se sitúa en torno al 40%, aproximadamente el 50% no lo poseen porque no están disponibles dichos fármacos específicos para su uso en el domicilio del paciente, el 19% porque existe una falta de confianza de los médicos en la capacidad del paciente de poder realizar el autotratamiento y otro 19% de los hospitales comunica que no disponen de un programa protocolizado, pero sí enseñan de manera individual la autoadministración (véase Figura 41).

Figura 41. Razón principal por la que los hospitales no poseen un programa de entrenamiento para la autoadministración de fármacos para el AEH



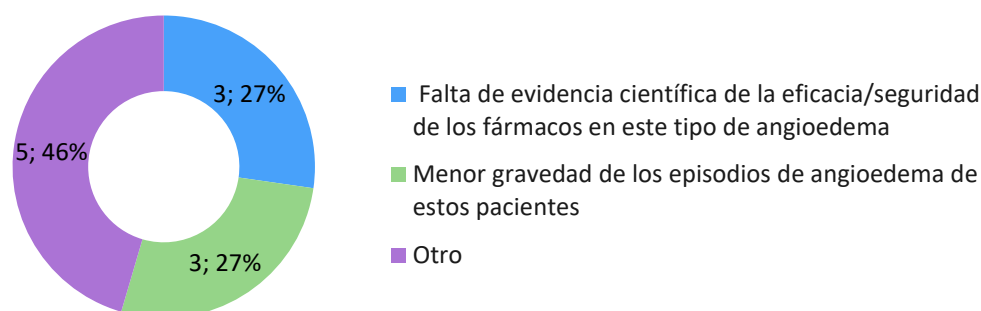
Fuente: elaboración propia

El 60% de los hospitales representados en la encuesta atienden a **pacientes con AEH con C1 inhibidor normal** (véase Figura 56 del Anexo). En estos hospitales, el 68% afirma que el manejo de los pacientes con AEH con C1 inhibidor normal es igual que en los casos con déficit de C1-inhibidor (véase Figura 57 del Anexo).

El motivo principal por el que el manejo de los pacientes con AEH con C1 inhibidor normal es diferente al de los pacientes con déficit de C1 inhibidor es por la falta de evidencia científica/seguridad de los fármacos en este tipo de AEH y por la menor gravedad de los episodios (véase Figura 42). Otras respuestas destacadas son:

- El manejo diferencial principal es la mayor respuesta al ácido tranexámico.
- Se individualiza cada caso. Los pacientes muestran una menor frecuencia de ataques y menor eficacia de los tratamientos.
- Las crisis están ligadas a estrógenos y en fases sin embarazo no suelen precisar tratamiento a demanda dado que suelen ser asintomáticas. Los varones que han tenido crisis de AE suele ser como consecuencia de tratamiento con IECAS, ARA 2 y gliptinas.
- No hay indicación aprobada de lanadelumab en este tipo de AE mediado por bradicinina.

Figura 42. Razón principal por la que el manejo de los pacientes con AEH con C1 inhibidor normal es diferente al de los pacientes con déficit de C1 inhibidor



Fuente: elaboración propia

Por último, es importante considerar que los datos contemplados en este informe sobre la encuesta de acceso a los medicamentos **reflejan principalmente la situación en los hospitales con mayor experiencia en el abordaje de AEH**. De los 58 hospitales de los que se ha contado con información, 19 (33%) poseen más de 800 camas, 20 (34%) poseen entre 500 y 800 camas y 19 (33%) poseen menos de 500 camas. Esta distribución es significativamente diferente a la realidad de los hospitales pertenecientes al SNS, en la que de los 365 hospitales públicos²⁰ (420 sin agrupar los hospitales pertenecientes al mismo complejo hospitalario), el 80% posee menos de 500 camas. Es decir, la encuesta ha recogido la situación de la mayor parte de los hospitales de mayor tamaño, pero no dispone de una elevada representatividad de los hospitales de menor tamaño, posiblemente debido al menor conocimiento de la patología. Así, es importante reconocer que los resultados obtenidos en la encuesta a médicos poseen un **sesgo positivo** dado que representan a los hospitales con mejores condiciones de acceso y mayor experiencia en el tratamiento de la patología, lo que significa que **la disponibilidad real en los hospitales más pequeños es menor de la obtenida durante el análisis**.

Conclusiones

La encuesta sobre el acceso a los medicamentos ha permitido **poner en valor la disponibilidad real** de los fármacos para el AEH, así como aspectos relacionados con la autoadministración en el domicilio y la calidad de vida de los pacientes. El análisis realizado a lo largo del informe posee especial importancia dado que no se había realizado previamente en España, como sí ha ocurrido en otros países.

Sin embargo, la encuesta plantea una serie de limitaciones derivadas del número de respuestas recibidas:

- Existen **notables ausencias de hospitales** con unidades importantes de AEH cuyos médicos no han participado en la encuesta de médicos, lo que reduce la representatividad real de la encuesta a médicos.
- Hay una gran limitación debido al **sesgo de los datos** dado que han respondido **hospitales con disponibilidad de medicación** para el AEH. Es decir, la disponibilidad real de fármacos para el tratamiento del AEH posiblemente sea menor a la observada en la encuesta ya que no han respondido los hospitales con menor conocimiento de la patología, y por tanto, con menos fármacos incluidos en la guía farmacoterapéutica del hospital.
- Los datos de la encuesta a médicos **no permiten la comparativa** entre comunidades autónomas ni entre provincias debido al insuficiente número de observaciones para cada uno de los grupos a analizar. Esta falta de información imposibilita analizar si al menos un hospital de la provincia y comunidad autónoma dispone de un determinado fármaco para el tratamiento del AEH.

El documento supone un avance en el entendimiento de la realidad del día a día que experimentan los pacientes de AEH y permiten dibujar los próximos pasos para adecuar y optimizar la atención sanitaria. A partir de la información obtenida se han elaborado **cuatro recomendaciones específicas enfocadas en mejorar la calidad de vida** de los pacientes con AEH.

1. **Extender la formación** en unidades que llevan a pacientes con AEH para que instauren **programas de autoadministración** de fármacos específicos con el objetivo de fomentar la igualdad en las posibilidades de autoadministración.
2. **Difundir las recomendaciones** de las Guías Clínicas⁷ entre profesionales médicos, farmacéuticos hospitalarios, etc. sobre la disponibilidad de **dos dosis para el tratamiento de los ataques agudos** en el **domicilio** del paciente.
3. Difundir las conclusiones del documento de consenso⁹ en el que se establece que el **objetivo** final del tratamiento del AEH es el **control total** de la **enfermedad** y **normalizar la vida** del paciente.
4. Difundir los avances logrados en el conocimiento y abordaje de la patología en España gracias a la reciente creación de los **CSUR**, así como facilitar la **derivación a hospitales con mayor experiencia** en la atención a pacientes con AEH.

Además, se deberán transmitir al **Ministerio de Sanidad** y a las **Comunidades Autónomas** los **resultados de la encuesta realizada** para diseñar una estrategia para la

implementación de las líneas de actuación definidas con el objetivo mejorar la atención sanitaria a los pacientes de AEH.

Por último, este informe no se habría podido realizar sin la colaboración de SEAIC, SEICAP y de los pacientes y médicos que han participado, por lo que desde AEDAF queremos mostrar nuestro agradecimiento por su implicación en el desarrollo de esta iniciativa.

Listado de Hospitales

Para la actualización del listado de hospitales y los fármacos disponibles se han empleado los siguientes criterios:

- Si la respuesta procede de la encuesta a médicos, se empleará siempre dicha respuesta y se actualizarán los datos de la fecha.
- Si la respuesta procede de la encuesta a pacientes y se han comunicado más fármacos disponibles de los que había anteriormente, se empleará dicha respuesta y se actualizarán los datos de la fecha.
- Si la respuesta procede de la encuesta a pacientes y se han comunicado los mismos fármacos disponibles de los que había anteriormente, se mantendrá la respuesta y se actualizarán los datos de la fecha.
- Si la respuesta procede de la encuesta a pacientes y se han comunicado menos fármacos disponibles de los que había anteriormente, se mantendrá la respuesta y no se actualizarán los datos de la fecha.
- Si la respuesta procede de la encuesta a pacientes y se han comunicado diferentes fármacos disponibles de los que había anteriormente, se tendrán en consideración tanto los que había anteriormente como los comunicados en la encuesta y se actualizarán los datos de la fecha.

A continuación, se presenta el listado de hospitales con sus fármacos disponibles agrupados por comunidad autónoma y provincia.

ANDALUCÍA

ALMERÍA

TORRECARDENAS

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

CÁDIZ

CLINICO UNIVERSITARIO PUERTO REAL

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

DE LA LINEA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

PUNTA EUROPA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

SAS JEREZ DE LA FRONTERA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR

Disponibilidad de FIRAZYR® CINRYZE® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

CÓRDOBA

PROVINCIAL GENERAL

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO REINA SOFIA

Disponibilidad de FIRAZYR® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

GRANADA

UNIVERSITARIO SAN CECILIO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

VIRGEN DE LAS NIEVES

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

HUELVA

GENERAL DE RIO TINTO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

GENERAL JUAN RAMON JIMENEZ

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

INFANTA ELENA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

JAÉN

COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAEN

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

DE LINARES

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

SANATORIO CRISTO REY

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

MÁLAGA

COSTA DEL SOL

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

GENERAL CARLOS HAYA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

QUIRON

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

HOSPITAL CIVIL

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 30/12/2021)

HOSPITAL MATERNO-INFANTIL

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

SEVILLA

AREA GESTION SANITARIA OSUNA – HOSPITAL DE LA MERCED

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

CLINICO UNIVERSITARIO VIRGEN MACARENA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

VIRGEN DEL ROCIO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

ARAGÓN

HUESCA

HOSPITAL DE BARBASTRO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

SAN JORGE

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

TERUEL

GENERAL OBISPO POLANCO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

COMARCAL ALCAÑIZ

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

ZARAGOZA

CLINICO UNIVERSITARIO LOZANO BLESA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

HOSPITAL ROYO VILLANOVA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 02/2018)

UNIVERSITARIO MIGUEL SERVET

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

ASTURIAS

ASTURIAS

CENTRAL DE OVIEDO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

HOSPITAL CABUEÑES

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

SAN AGUSTIN

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

ISLAS BALEARES

IBIZA

CAN MISSES

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

MALLORCA

H. UNIVERSITARIO SON ESPASES

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

ISLAS CANARIAS

LAS PALMAS

HOSPITAL UNIVERSITARIO DE GRAN CANARIA DOCTOR NEGRÍN

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

COMPLEJO HOSPITALARIO INSULAR MATERNO INFANTIL DE GRAN CANARIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

AREA DE SALUD DE LANZAROTE

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

SANTA CRUZ DE TENERIFE

UNIVERSITARIO N^º3^a CANDELARIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

UNIVERSITARIO DE CANARIAS

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

CANTABRIA

SANTANDER

UNIVERSITARIO MARQUES VALDECILLA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

CASTILLA LA-MACHA

ALBACETE

COMPLEJO HOSPITALARIO GENERAL

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

DE HELLIN

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

GENERAL DE ALMANSA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

CIUDAD REAL

DE TOMELLOSO

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN A H.LA MANCHA CENTRO® (datos a fecha 11/05/2015)

GENERAL DE CIUDAD REAL

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

LA MANCHA CENTRO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

SANTA BARBARA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

GUTIERREZ ORTEGA

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN A H.LA MANCHA CENTRO® (datos a fecha 11/05/2015)

CUENCA

VIRGEN DE LA LUZ

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

GUADALAJARA

UNIVERSITARIO GENERAL

Disponibilidad de BERINERT® CYNRIZE® (datos a fecha 11/05/2015)

TOLEDO

COMPLEJO H. TOLEDO – VIRGEN DE LA SALUD

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

COMPLEJO H. TOLEDO – VIRGEN DEL VALLE

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

GENERAL NUESTRA SEÑORA DEL PRADO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

NACIONAL DE PARAPLEJICOS

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN H. VIRGEN SALUD/VALLE® (datos a fecha 11/05/2015)

CASTILLA Y LEÓN

ÁVILA

NTRA SRA DE SONSOLES

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

BURGOS

UNIVERSITARIO DE BURGOS

Disponibilidad de BERINERT® CINRYZE® FIRAZYR® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

SANTIAGO APÓSTOL

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

LEÓN

DEL BIERZO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

VIRGEN BLANCA – COMPLEJO ASISTENCIAL DE LEON

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 30/12/2021)

PALENCIA

GENERAL RIO CARRION

Disponibilidad de BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

SALAMANCA

CLINICO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

SEGOVIA

GENERAL

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 30/12/2021)

VALLADOLID

PIO RIO HORTEGA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

CLINICO UNIVERSITARIO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

SORIA

SANTA BARBARA

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

ZAMORA

VIRGEN DE LA CONCHA – COMPLEJO ASISTENCIAL DE ZAMORA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

CATALUÑA

BARCELONA

CLINIC I PROVINCIAL DE BARCELONA

Disponibilidad de FIRAZYR® CINRYZE® (datos a fecha 7/10/2016)

Disponibilidad de FIRAZYR®

CONSORCI SANITARI DE TERRASSA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

DE SANT PAU I SANTA CREU

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

DE MATARO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

DE SANT JOAN DESPÍ MOISÈS BROGGI

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 7/10/2016)

DEL MAR – PARC DE SALUT MAR

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 7/10/2016)

FREMAP BARCELONA

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

FUNDACIÓ ALTHAIA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

GENERAL DE GRANOLLERS

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 7/10/2016)

INSTITUT UNIVERSITARI DEXEUS

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 7/10/2016)

SANT JOAN DE DEU

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 7/10/2016)

UNIVERSITARI DE BELLVITGE

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

UNIVERSITARI GERMANS TRIAS I PUJOL (CAN RUTI)

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 7/10/2016)

UNIVERSITARI VALL D'HEBRON

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 7/10/2016)

GIRONA

UNIVERSITARI DE GIRONA DR. JOSEP TRUETA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 15/12/2013)

LLEIDA

SANTA MARIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

TARRAGONA

PAU I STA. TECLA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARI JOAN XXIII

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARI ST. JOAN

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

COMUNIDAD VALENCIANA

ALICANTE

CLINICA MAT. E INF.VISTAHERMOSA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 01/01/2002)

VINALOPO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

GENERAL DE ELDA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

GENERAL UNIVERSITARIO ALICANTE

Disponibilidad de FIRAZYR® CINRYZE® (datos a fecha 15/12/2013)

IMED LEVANTE

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

MARINA BAIXA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

MATERNO INFANTIL – CLINICA VISTAHERMOSA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO SAN JUAN DE ALICANTE

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

VEGA BAJA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

MARINA SALUD

Disponibilidad de FIRAZYR® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

CASTELLÓN

CENTRO PENITENCIARIO DE CASTELLON II

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

COMARCAL DE VINAROS

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

HOSPITAL DE LA PLANA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

GENERAL DE CASTELLON

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

VALENCIA

HOSPITAL ARNAU DE VILANOVA

Disponibilidad de CINRYZE® FIRAZYR® (datos a fecha 02/2018)

CLINICO UNIVERSITARIO DE VALENCIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

CONSORCIO H. GENERAL UNIVERSITARIO DE VALENCIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

DE MANISES

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

LLUIS ALCANYIS

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

NISA 9 DE OCTUBRE

Disponibilidad de CINRYZE® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO DOCTOR PESET

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

H. UNIVERSITARIO Y POLITECNICO LA FE

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

H. HOSPITAL DE LLIRIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

EXTREMADURA

BADAJOS

MATERNO INFANTIL

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

UNIVERSITARIO INFANTA CRISTINA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

DON BENITO-VILLANUEVA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

SIBERIA-SERENA ESTE

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN A H.DON BENITO® (datos a fecha 11/05/2015)

DE LLERENA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

DE ZAFRA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

DE MERIDA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

TIERRA DE BARROS

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN A H. DE MERIDA® (datos a fecha 11/05/2015)

CÁCERES

CAMPO ARAÑUELO

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

NTRA.SRA. DE LA MONTAÑA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 11/05/2015)

SAN PEDRO DE ALCANTARA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

CIUDAD DE CORIA

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN A H.SAN PEDRO ALCANTARA® (datos a fecha 11/05/2015)

VIRGEN DEL PUERTO

Disponibilidad de NINGUNO DERIVAN A H.SAN PEDRO ALCANTARA® (datos a fecha 11/05/2015)

GALICIA

A CORUÑA

ABENTE Y LAGO

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

ARQUITECTO MARCIDE – PROF. NOVOA SANTOS

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

BARBANZA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO A CORUÑA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE SANTIAGO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

LUGO

DA COSTA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

OURENSE

COMPLEJO HOSPITALARIO DE ORENSE

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

EL CARMEN

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 30/12/2021)

PONTEVEDRA

COMPLEJO HOSPITALARIO DE PONTEVEDRA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE VIGO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

MEIXOEIRO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

POLICLINICO DE VIGO (POVISA)

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

XERAL-CIES

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

LA RIOJA

LA RIOJA

COMPLEJO HOSPITALARIO SAN MILLAN SAN PEDRO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

MADRID

MADRID

12 DE OCTUBRE

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 03/09/2015)

CLINICA N^{AS}A CONCEPCION-FUNDACION JIMENEZ DIAZ

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

CLINICO DE SAN CARLOS

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

FUENLABRADA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

GENERAL

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

GENERAL UNIVERSITARIO GREGORIO MARAÑÓN

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

GETAFE

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 30/12/2021)

HENARES

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

INFANTA SOFIA

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

MILITAR GOMEZ ULLA

Disponibilidad de BERINERT® FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

PRINCESA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

PRINCIPE DE ASTURIAS

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

PUERTA DE HIERRO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

RAMON Y CAJAL

Disponibilidad de NINGUNO DE LOS ANTERIORES

RUBER INTERNACIONAL

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO FUNDACION DE ALCORCON

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO LA PAZ

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® RUCONEST® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

UNIVERSITARIO SEVERO OCHOA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

VALDEMORO INFANTA ELENA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

NIÑO JESUS

Disponibilidad de NINGUNO (datos a fecha 30/12/2021)

MURCIA

MURCIA

GENERAL UNIVERSITARIO REINA SOFIA

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

RAFAEL MENDEZ

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO LOS ARCOS DEL MAR MENOR

Disponibilidad de BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO NUESTRA SRA. DEL ROSELL

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

UNIVERSITARIO VIRGEN DE LA ARRIXACA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

NAVARRA

NAVARRA

HOSPITAL DE NAVARRA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® RUCONEST® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

REINA SOFIA

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 15/12/2013)

VIRGEN DEL CAMINO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 15/12/2013)

PAÍS VASCO

ÁLAVA

UNIVERSITARIO DE ARABA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® RUCONEST® TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

GUIPÚZCOA

DONOSTIA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

ZUMARRAGA

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® (datos a fecha 30/12/2021)

ASUNCIÓN KLINIKA

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 30/12/2021)

MENDARO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) (datos a fecha 30/12/2021)

VIZCAYA

BASURTO

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® (datos a fecha 15/12/2013)

CRUCES

Disponibilidad de FIRAZYR® BERINERT® CINRYZE® BERINERT®(SC) TAKHZYRO® (datos a fecha 30/12/2021)

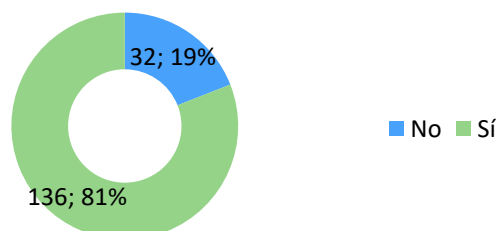
GALDAKAO

Disponibilidad de FIRAZYR® (datos a fecha 30/12/2021)

Anexo

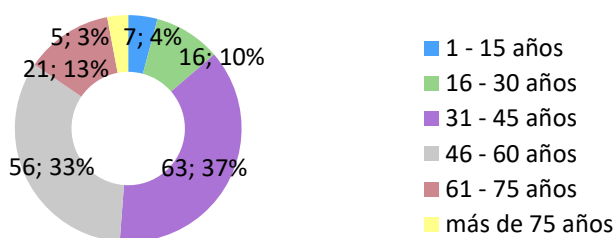
Encuesta a Pacientes

Figura 43. Afiliación del paciente a AEDAF



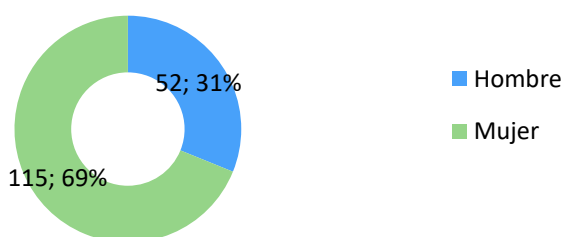
Fuente: elaboración propia

Figura 44. Edad del paciente



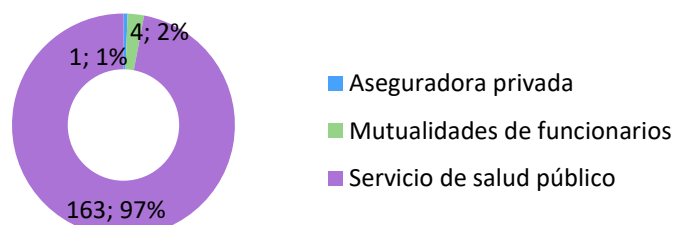
Fuente: elaboración propia

Figura 45. Género del paciente



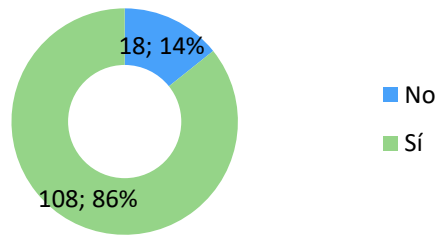
Fuente: elaboración propia

Figura 46. Entidades que proporcionan la asistencia sanitaria para el tratamiento del AE



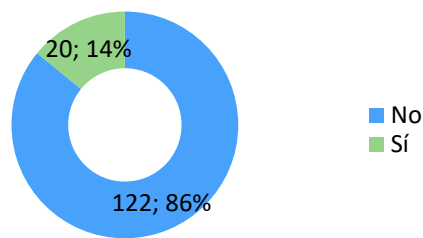
Fuente: elaboración propia

Figura 47. Disponibilidad de todos los medicamentos recetados en el domicilio del paciente



Fuente: elaboración propia

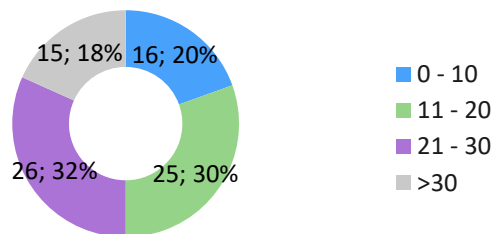
Figura 48. Existencia de algún problema en la farmacia del hospital del paciente con la dispensación de los medicamentos recetados



Fuente: elaboración propia

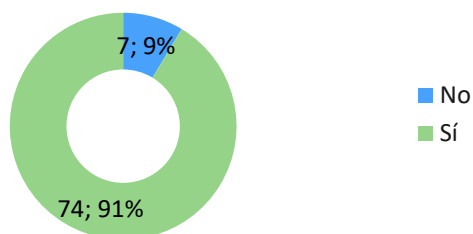
Encuesta a Médicos

Figura 49. Años de especialidad del médico descontando la formación MIR



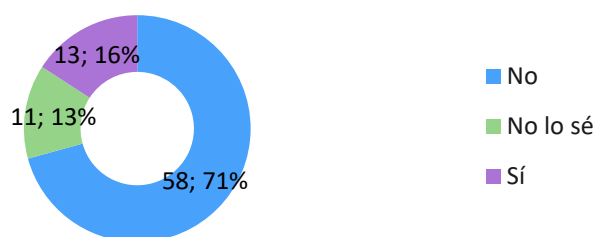
Fuente: elaboración propia

Figura 50. El médico atiende a pacientes con AEH



Fuente: elaboración propia

Figura 51. Atención a pacientes con AEH en otros servicios del hospital



Fuente: elaboración propia

Tabla 4. Disponibilidad de Firazyr® en los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH por comunidad según el tamaño del hospital

Comunidad	Más de 800	Entre 500 y 800	Menos de 500	Total	Hospitales
Andalucía	100%	100%	100%	100%	8
Aragón	100%			100%	1
Baleares	100%			100%	1
Canarias	100%	50%		75%	4
Cantabria	100%			100%	1
Castilla y León		100%	50%	67%	3
Castilla-La Mancha	100%		100%	100%	4
Cataluña	100%	50%	100%	80%	5
C. Valenciana	100%	100%	100%	100%	5
Extremadura		100%	100%	100%	3
Galicia	100%	100%	100%	100%	6
La Rioja		100%		100%	1
Madrid	100%	50%	67%	67%	9
Navarra	100%			100%	2
País Vasco	100%		100%	100%	5
TOTAL	100%	80%	89%	90%	58

Fuente: elaboración propia

Tabla 5. Disponibilidad de Berinert® IV en los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH por comunidad según el tamaño del hospital

Comunidad	Más de 800	Entre 500 y 800	Menos de 500	Total	Hospitales
Andalucía	0%	67%	100%	63%	8
Aragón	100%			100%	1
Baleares	100%			100%	1
Canarias	100%	100%		100%	4
Cantabria	100%			100%	1
Castilla y León		100%	100%	100%	3
Castilla-La Mancha	100%		100%	100%	4
Cataluña	100%	100%	100%	100%	5
C. Valenciana	100%	100%	50%	80%	5
Extremadura		100%	50%	67%	3
Galicia	100%	100%	100%	100%	6
La Rioja		100%		100%	1
Madrid	100%	100%	67%	89%	9
Navarra	100%			100%	2
País Vasco	100%		100%	100%	5
TOTAL	95%	90%	84%	90%	58

Fuente: elaboración propia

Tabla 6. Disponibilidad de Cinryze® en los hospitales para el tratamiento de la PLP de AEH por comunidad según el tamaño del hospital

Comunidad	Más de 800	Entre 500 y 800	Menos de 500	Total	Hospitales
Andalucía	0%	83%	100%	75%	8
Aragón	100%			100%	1
Baleares	0%			0%	1
Canarias	0%	50%		25%	4
Cantabria	0%			0%	1
Castilla y León		0%	50%	33%	3
Castilla-La Mancha	100%		0%	25%	4
Cataluña	100%	0%	100%	60%	5
C. Valenciana	100%	0%	50%	40%	5
Extremadura		100%	50%	67%	3
Galicia	50%	0%	0%	33%	6
La Rioja		100%		100%	1
Madrid	100%	0%	0%	22%	9
Navarra	50%			50%	2
País Vasco	100%		33%	60%	5
TOTAL	58%	40%	37%	45%	58

Fuente: elaboración propia

Tabla 7. Disponibilidad de Cinryze® o Berinert® IV en los hospitales para el tratamiento de la PLP de AEH por comunidad según el tamaño del hospital

Comunidad	Más de 800	Entre 500 y 800	Menos de 500	Total	Hospitales
Andalucía	100%		100%	100%	4
Aragón	0%	100%	100%	88%	8
Baleares	100%	100%	100%	100%	6
Canarias	100%	100%		100%	4
Cantabria		100%		100%	1
Castilla y León	100%		100%	100%	5
Castilla-La Mancha	100%	100%	100%	100%	5
Cataluña	100%	100%	67%	89%	9
C. Valenciana	100%	100%	100%	100%	5
Extremadura	100%			100%	1
Galicia	100%			100%	2
La Rioja		100%	100%	100%	3
Madrid		100%	50%	67%	3
Navarra	100%			100%	1
País Vasco	100%			100%	1
TOTAL	95%	100%	89%	95%	58

Fuente: elaboración propia

Tabla 8. Disponibilidad de Berinert® SC en los hospitales para el tratamiento de ataques agudos de AEH por comunidad según el tamaño del hospital

Comunidad	Más de 800	Entre 500 y 800	Menos de 500	Total	Hospitales
Andalucía	100%	67%	100%	75%	8
Aragón	100%			100%	1
Baleares	0%			0%	1
Canarias	50%	50%		50%	4
Cantabria	0%			0%	1
Castilla y León		100%	0%	33%	3
Castilla-La Mancha	0%		33%	25%	4
Cataluña	100%	50%	100%	80%	5
C. Valenciana	100%	0%	0%	20%	5
Extremadura		100%	0%	33%	3
Galicia	50%	0%	0%	33%	6
La Rioja		0%		0%	1
Madrid	50%	0%	0%	11%	9
Navarra	50%			50%	2
País Vasco	50%		67%	60%	5
TOTAL	53%	40%	32%	41%	58

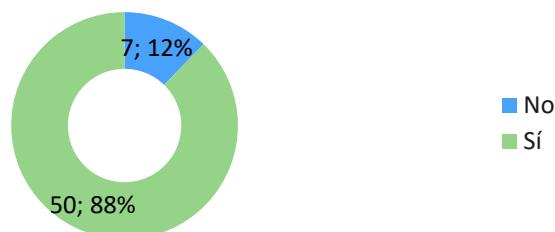
Fuente: elaboración propia

Tabla 9. Disponibilidad de Takhzyro® en los hospitales para el tratamiento de la PLP de AEH por comunidad según el tamaño del hospital

Comunidad	Más de 800	Entre 500 y 800	Menos de 500	Total	Hospitales
Andalucía	100%	50%	0%	50%	8
Aragón	100%			100%	1
Baleares	100%			100%	1
Canarias	50%	50%		50%	4
Cantabria	0%			0%	1
Castilla y León		100%	0%	33%	3
Castilla-La Mancha	100%		0%	25%	4
Cataluña	100%	0%	0%	20%	5
C. Valenciana	100%	0%	0%	20%	5
Extremadura		100%	50%	67%	3
Galicia	25%	0%	0%	17%	6
La Rioja		100%		100%	1
Madrid	50%	0%	0%	11%	9
Navarra	50%			50%	2
País Vasco	100%		0%	40%	5
TOTAL	63%	35%	5%	34%	58

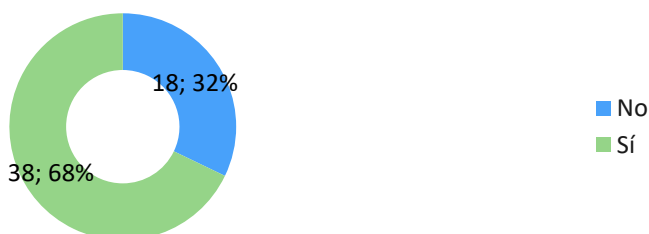
Fuente: elaboración propia

Figura 52. Disponibilidad de tratamiento específico para los ataques agudos de AEH en el domicilio del paciente



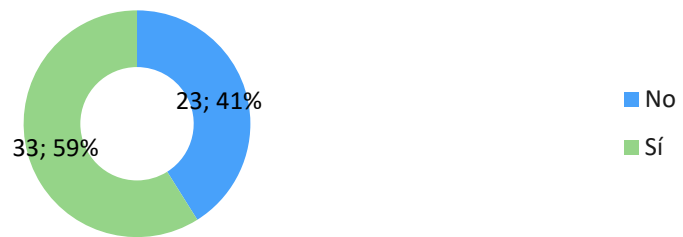
Fuente: elaboración propia

Figura 53. Disponibilidad de tratamiento específico para la PLP del AEH en el domicilio del paciente



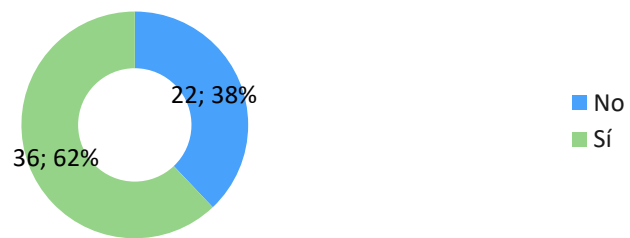
Fuente: elaboración propia

Figura 54. Disponibilidad de tratamiento específico para la PCP del AEH en el domicilio del paciente



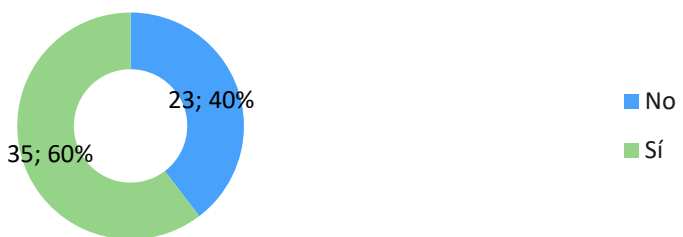
Fuente: elaboración propia

Figura 55. Disponibilidad de un programa de entrenamiento para la autoadministración de fármacos para el AEH para pacientes y/o cuidadores



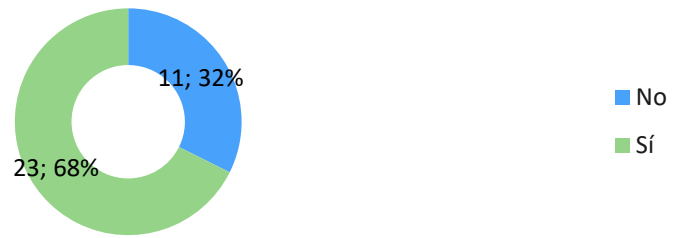
Fuente: elaboración propia

Figura 56. Atención a pacientes con AEH con C1 inhibidor normal



Fuente: elaboración propia

Figura 57. Realización del mismo manejo tanto para los pacientes con AEH con C1 inhibidor normal como para los pacientes con déficit de C1-inhibidor



Fuente: elaboración propia

Bibliografía

1. Caballero T. Treatment of hereditary angioedema. *J Investig Allergol Clin Immunol*. 2021;31(1):1-16. doi:10.18176/jiaci.0653
2. Cicardi M, Aberer W, Banerji A, et al. Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: Consensus report from the Hereditary Angioedema International Working Group. *Allergy Eur J Allergy Clin Immunol*. 2014;69(5):602-616. doi:10.1111/all.12380
3. Roche O, Blanch A, Caballero T, Sastre N, Callejo D, López-Trascasa M. Hereditary angioedema due to C1 inhibitor deficiency: patient registry and approach to the prevalence in Spain. *Ann Allergy, Asthma Immunol*. 2005;94(4):498-503. doi:10.1016/S1081-1206(10)61121-0
4. Aygören-Pürsün E, Magerl M, Maetzel A, Maurer M. Epidemiology of Bradykinin-mediated angioedema: A systematic investigation of epidemiological studies. *Orphanet J Rare Dis*. 2018;13(1):1-9. doi:10.1186/S13023-018-0815-5/TABLES/6
5. Busse PJ, Christiansen SJ. Hereditary angioedema. *N Engl J Med*. 2020;17(6):686-689. doi:10.1097/01.mop.0000182382.28552.1c
6. Caballero T, Prior N. Burden of Illness and Quality-of-Life Measures in Angioedema Conditions. *Immunol Allergy Clin North Am*. 2017;37(3):597-616. doi:10.1016/J.IAC.2017.04.005
7. Maurer M, Magerl M, Betschel S, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema—The 2021 revision and update. *Allergy*. 2022;00. doi:10.1111/ALL.15214
8. Maurer M, Magerl M, Ansotegui I, et al. The international WAO/EAACI guideline for the management of hereditary angioedema-The 2017 revision and update. *Allergy*. 2018;73(8):1575-1596. doi:10.1111/ALL.13384
9. Maurer M, Aygören-Pürsün E, Banerji A, et al. Consensus on treatment goals in hereditary angioedema: A global Delphi initiative. *J Allergy Clin Immunol*. 2021;148(6):1526-1532. doi:10.1016/J.JACI.2021.05.016
10. PROTOCOLO DE INICIO DE TRATAMIENTO CON BERINERT® SUBCUTANEO COMO PROFILAXIS A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON ANGIOEDEMA HEREDITARIO POR DEFICIT DE C1-INHIBIDOR (AEH-C1- INH). Accessed December 31, 2021. <https://www.seaic.org/wp-content/uploads/2020/08/PROTOCOLO-BERINERT-SUBCUTANEO-COMO-PLP-EN-AEH-C1-INH-GEAB-2020-08-18-FINAL.pdf>
11. AEMPS - CIMA: TAKHZYRO 300 MG SOLUCION INYECTABLE. Accessed December 31, 2021. <https://cima.aemps.es/cima/publico/detalle.html?nregistro=1181340001>
12. AEMPS - CIMA: RUCONEST 2100 U POLVO Y DISOLVENTE PARA SOLUCION

- INYECTABLE. Accessed February 24, 2022. <https://cima.aemps.es/cima/publico/lista.html>
13. Ministerio de Sanidad. Criterios homologados, acordados por el Consejo Interterritorial, que deben cumplir los CSUR para ser designados como de referencia del Sistema Nacional de Salud. Accessed April 12, 2022. <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/Fesp/Fesp74.pdf>
 14. Ministerio de Sanidad. RELACIÓN DE CENTROS, SERVICIOS Y UNIDADES DE REFERENCIA (CSUR) DEL SISTEMA NACIONAL DE SALUD DESIGNADOS PARA LA ATENCIÓN O REALIZACIÓN DE LAS PATOLOGÍAS O PROCEDIMIENTOS QUE SE INDICAN. Published 2021. Accessed April 12, 2022. <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/ListaCSUR.pdf>
 15. Mendivil J, Murphy R, de la Cruz M, et al. Clinical characteristics and burden of illness in patients with hereditary angioedema: findings from a multinational patient survey. *Orphanet J Rare Dis.* 2021;16(1):1-13. doi:10.1186/s13023-021-01717-4
 16. Castaldo AJ, Jervelund C, Corcoran D, Boysen HB, Christiansen SC, Zuraw BL. Assessing the cost and quality-of-life impact of on-demand-only medications for adults with hereditary angioedema. *Allergy Asthma Proc.* 2021;42(2):108-117. doi:10.2500/AAP.2021.42.200127
 17. Banerji A, Davis KH, Brown TM, et al. Patient-reported burden of hereditary angioedema: findings from a patient survey in the United States. *Ann Allergy, Asthma Immunol.* 2020;124(6):600-607. doi:10.1016/j.anai.2020.02.018
 18. Federici C, Perego F, Borsoi L, et al. Costs and effects of on-demand treatment of hereditary angioedema in Italy: A prospective cohort study of 167 patients. *Value Heal.* 2018;8(7):1-9. doi:10.1136/bmjopen-2018-022291
 19. Fernandez P. Determinación del tamaño muestral. Unidad de Epidemiología Clínica y Bioestadística Complejo Hospitalario Juan Canalejo A Coruña Cad Aten Primaria. Accessed February 1, 2022. https://www.fisterra.com/mbe/investiga/9muestras/tamano_muestral.pdf
 20. Catálogo Nacional de Hospitales - Ministerio de Sanidad. Accessed January 10, 2022. <https://www.mscbs.gob.es/ciudadanos/prestaciones/centrosServiciosSNS/hospitales/home.htm>