



CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Situación de la  
**hemofilia**  
en Colombia

2018





Situación de la hemofilia en Colombia 2018

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo  
Cuenta de Alto Costo [CAC]

ISSN: 2665-4059

Periodicidad: una edición anual

Bogotá, D.C., Colombia, abril de 2019

© Todos los derechos reservados

Se prohíbe la reproducción total o parcial de este libro sin autorización escrita  
de la Cuenta de Alto Costo

# **Situación de la hemofilia en Colombia 2018**

CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo



**CUENTA DE ALTO COSTO**  
Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

## **Junta Directiva**

Presidente  
**Pablo Fernando Otero**  
SURA EPS

**Jaime González Montaña**  
COOSALUD EPS

**Carlos Marino Escobar**  
Coomeva EPS S.A.

**Justo Paz Wilches**  
MUTUAL SER ESS EPS-S

**Helena Patricia Aguirre**  
EPS Famisanar Ltda.

**José Joaquín Cortés**  
Cajacopi Atlántico

**Beda Margarita Suárez**  
ANAS WAYUU EPSI

**José Fernando Cardona**  
Nueva EPS

## Cuenta de Alto Costo

Lizbeth Acuña Merchán  
Directora Ejecutiva

Coordinadores técnicos y equipos de trabajo  
de las coordinaciones de la Cuenta de Alto Costo:

Luis Alberto Soler  
Coordinador de Gestión del Riesgo

Fernando Valderrama  
Coordinador de Gestión de la Tecnología

María Teresa Daza  
Coordinadora de Auditoría y Gestión de la Información

Juan Camilo Fuentes  
Coordinador de Gestión del Conocimiento

## **Grupo desarrollador**

**Lizbeth Acuña**

Directora ejecutiva

**Juan Camilo Fuentes**

Coordinador de Gestión del Conocimiento

**Paula Ximena Ramírez Barbosa**

Líder de Gestión del Conocimiento

**Andrea Castillo Niuman**

Especialista en Analítica

**Julieth Carolina Castillo Cañón**

Especialista en Analítica

**Ana Milena Gil Quijano**

Especialista en Analítica

**Andrés Alejandro Orjuela Trujillo**

Estadístico

## Revisoras

### Adriana Linares Ballesteros

Médica especialista en Pediatría, Oncohematología pediátrica y Bioética  
Profesora Titular de Pediatría Universidad Nacional de Colombia  
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica ACHOP  
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO

### María Helena Solano Trujillo

Médica especialista en Medicina Interna y Hematología  
Profesora titular del programa de la especialidad en hematología  
Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud  
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO

## **Comité editorial**

Lizbeth Acuña  
Presidenta

Juan Camilo Fuentes  
Secretario

Luis Alberto Soler  
Vocal

Fernando Valderrama  
Vocal

María Teresa Daza  
Vocal

Liliana Barbosa Vaca  
Vocal

Corrección de estilo, diseño y diagramación:  
Alejandro Niño Bogoya - UCD y María Victoria Vásquez - UCD

## CONTENIDO

Abreviaturas.....	27
Lista de entidades que reportaron información a la Cuenta de Alto Costo.....	29
Glosario .....	33
Introducción.....	39
Aspectos metodológicos.....	41
Aspectos éticos y legales.....	47
1. Características demográficas de la población con hemofilia y otras coagulopatías.....	49
1.1 Características clínicas relacionadas con el diagnóstico de la población con hemofilia .....	54
2. Morbilidad y mortalidad de la hemofilia y otras coagulopatías .....	59
2.1 Prevalencia de las coagulopatías.....	59
2.2 Prevalencia de la hemofilia .....	65
2.3 Prevalencia de la hemofilia A y B .....	71
2.4 Prevalencia de la hemofilia severa.....	81
2.5 Prevalencia de la hemofilia A y la hemofilia B severas.....	86
2.6 Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand.....	91
2.7 Incidencia de las coagulopatías.....	95
2.8 Incidencia de la hemofilia .....	102
2.9 Incidencia de los inhibidores de la hemofilia.....	109
2.10 Incidencia de la enfermedad de von Willebrand.....	112
2.11 Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías .....	115

3. Características relacionadas con el tratamiento de la hemofilia.....	119
3.1 Generalidades del tratamiento .....	119
3.2 Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia .....	120
3.3 Tratamiento en profilaxis.....	126
3.4 Tratamiento a demanda .....	157
3.5 Inducción a la tolerancia inmune .....	176
4. Complicaciones de la enfermedad y otros eventos en salud.....	187
4.1 Hemartrosis .....	187
4.2 Hemorragias.....	192
4.3 Artropatía hemofílica crónica.....	197
4.4 Otras complicaciones.....	202
4.5 Personas en condición de discapacidad con hemofilia y otras coagulopatías.....	207
5. Manejo interdisciplinario .....	211
5.1 Profesional que lidera la atención .....	211
5.2 Número de consultas por los miembros del equipo de salud.....	212
6. Indicadores de gestión del riesgo .....	215
Conclusiones .....	231
Referencias bibliográficas.....	235

## LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Distribución de las frecuencias de las coagulopatías según el déficit reportado .....	50
Tabla 2. Medidas de resumen de la edad según el tipo de deficiencia .....	52
Tabla 3. Distribución de la severidad según el tipo de deficiencia y el sexo .....	56
Tabla 4. Distribución de la edad de los pacientes con hemofilia A y B según la severidad .....	57
Tabla 5. Antecedentes familiares asociados con la enfermedad en la población con hemofilia .....	58
Tabla 6. Prevalencia de las coagulopatías según el sexo y el régimen de afiliación .....	60
Tabla 7. Prevalencia ajustada por la edad de las coagulopatías según la entidad territorial .....	62
Tabla 8. Prevalencia de las coagulopatías en Colombia según la entidad aseguradora .....	63
Tabla 9. Prevalencia de las coagulopatías por cada 100.000 habitantes .....	65
Tabla 10. Prevalencia de la hemofilia según el sexo y el régimen de afiliación .....	66
Tabla 11. Prevalencia de la hemofilia por la entidad aseguradora .....	68
Tabla 12. Prevalencia de la hemofilia por 100.000 habitantes según la entidad territorial .....	69
Tabla 13. Prevalencia de la hemofilia A y B según el sexo y el régimen .....	72
Tabla 14. Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B, en hombres según la entidad aseguradora .....	73

Tabla 15. Prevalencia ajustada por la edad, de la hemofilia A y B en los hombres, según la entidad territorial.....	75
Tabla 16. Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad aseguradora.....	79
Tabla 17. Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad territorial.....	80
Tabla 18. Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B severa, según los habitantes y los afiliados.....	82
Tabla 19. Prevalencia de la hemofilia severa por la entidad territorial.....	83
Tabla 20. Prevalencia de la hemofilia severa por la entidad aseguradora.....	85
Tabla 21. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por la entidad territorial.....	89
Tabla 22. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por entidad de los regímenes contributivo y subsidiado .....	90
Tabla 23. Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad territorial .....	92
Tabla 24. Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según el sexo y el régimen de afiliación.....	94
Tabla 25. Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad de afiliación .....	94
Tabla 26. Casos incidentes según el tipo de deficiencia y el sexo .....	96
Tabla 27. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según la entidad territorial .....	97
Tabla 28. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por la entidad aseguradora .....	98
Tabla 29. Incidencia de las coagulopatías por 1.000.000 habitantes y afiliados según el sexo y el régimen.....	99
Tabla 30. Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías según la entidad territorial .....	100
Tabla 31. Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías según las entidades de los regímenes contributivo y subsidiado .....	101

Tabla 32. Casos incidentes de hemofilia por el grupo de edad y el sexo .....	103
Tabla 33. Casos incidentes según el tipo de hemofilia y el grado de severidad de la enfermedad .....	103
Tabla 34. Incidencia de la hemofilia según el sexo y el régimen de afiliación por cada 1.000.000 habitantes y afiliados.....	104
Tabla 35. Incidencia de la hemofilia según la entidad territorial .....	104
Tabla 36. Incidencia de la hemofilia según la entidad en los afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado .....	105
Tabla 37. Incidencia según la entidad territorial en los hombres y las mujeres con hemofilia, por cada 5.000 nacidos vivos.....	107
Tabla 38. Incidencia según la entidad territorial en los hombres con hemofilia por cada 5.000 hombres nacidos vivos.....	108
Tabla 39. Casos incidentes de inhibidores según la severidad y el tipo de hemofilia .....	110
Tabla 40. Edad de los pacientes incidentes de inhibidor.....	110
Tabla 41. Presencia del inhibidor según la severidad de la hemofilia en los pacientes incidentes de inhibidor.....	112
Tabla 42. Incidencia de la enfermedad de von Willebrand según el sexo y el régimen, por cada 1.000.000 habitantes y afiliados.....	112
Tabla 43. Incidencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad territorial por cada 1.000.000 habitantes .....	113
Tabla 44. Incidencia de la enfermedad de von Willebrand en las entidades de los regímenes contributivo y subsidiado por cada 1.000.000 afiliados.....	114
Tabla 45. Distribución de los fallecidos según el tipo de deficiencia y el sexo .....	116
Tabla 46. Distribución de los fallecidos con alguna coagulopatía según el régimen de afiliación.....	117
Tabla 47. Número de fallecidos según la entidad aseguradora y el tipo de déficit.....	117
Tabla 48. Número de fallecidos según la entidad territorial y el tipo de déficit.....	117

Tabla 49. Causa de muerte reportada en la población con hemofilia y otras coagulopatías.....	118
Tabla 50. Esquema actual de tratamiento según el tipo de hemofilia .....	120
Tabla 51. Factor recibido como tratamiento actual.....	120
Tabla 52. Distribución de los casos de hemofilia según la presencia de inhibidores.....	121
Tabla 53. Distribución de los casos de hemofilia según el sexo y la presencia de inhibidores .....	123
Tabla 54. Distribución de los casos de hemofilia A según el régimen de afiliación y la presencia de inhibidores.....	123
Tabla 55. Inhibidores en la población con hemofilia A y B según la severidad de la deficiencia.....	124
Tabla 56. Distribución de los inhibidores en los pacientes con hemofilia A según el esquema de tratamiento.....	125
Tabla 57. Distribución de los inhibidores en los pacientes con hemofilia B según el esquema de tratamiento.....	126
Tabla 58. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según la severidad .....	126
Tabla 59. Distribución de los casos en profilaxis según el régimen de afiliación .....	128
Tabla 60. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento de profilaxis según la entidad .....	129
Tabla 61. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento profiláctico según la entidad territorial .....	131
Tabla 62. Pacientes que recibieron factor como profilaxis según el tipo de hemofilia .....	132
Tabla 63. Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia.....	133
Tabla 64. Dosis del factor VIII según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A.....	134
Tabla 65. Dosis del factor IX según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia B .....	134
Tabla 66. Dosis de CCPa según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A.....	135

Tabla 67. Dosis de rFVIIa según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A.....	135
Tabla 68. Dosis de rFVIIa según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia B.....	136
Tabla 69. Número de meses en profilaxis.....	137
Tabla 70. Cobertura de los medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico.....	138
Tabla 71. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A.....	138
Tabla 72. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia B.....	141
Tabla 73. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento profiláctico.....	142
Tabla 74. Distribución de los casos de hemofilia A y B sin inhibidores en profilaxis, según la severidad.....	143
Tabla 75. Factor recibido como profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores.....	144
Tabla 76. Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores.....	144
Tabla 77. Dosis del factor VIII según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A sin inhibidores.....	145
Tabla 78. Dosis del factor IX según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia B sin inhibidores.....	145
Tabla 79. Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes sin inhibidores.....	146
Tabla 80. Vía de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes sin inhibidores.....	146
Tabla 81. Meses en profilaxis con factor deficiente en la población sin inhibidores.....	147
Tabla 82. Distribución de inhibidores en los pacientes con hemofilia en profilaxis.....	147
Tabla 83. Distribución de inhibidores en los pacientes con hemofilia A y B en profilaxis según la severidad.....	148

Tabla 84. Distribución de inhibidores por grupo etario en los pacientes con hemofilia A en profilaxis .....	148
Tabla 85. Distribución de inhibidores por grupo etario en los pacientes con hemofilia B en profilaxis.....	149
Tabla 86. Distribución del tratamiento en profilaxis para la hemofilia A según la severidad y la presencia de inhibidores.....	150
Tabla 87. Distribución del tratamiento en profilaxis para la hemofilia B según la severidad y la presencia de inhibidores.....	151
Tabla 88. Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A con inhibidores.....	152
Tabla 89. Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia B con inhibidores.....	152
Tabla 90. Dosis del factor VIII en hemofilia A con inhibidores de baja respuesta, según el número de aplicaciones.....	152
Tabla 91. Dosis del factor VIII en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta, según el número de aplicaciones.....	153
Tabla 92. Dosis del factor en hemofilia B con inhibidores de baja respuesta, según el número de aplicaciones.....	153
Tabla 93. Dosis de CCPa en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta, según el número de aplicaciones.....	153
Tabla 94. Dosis de rFVIIa en hemofilia A en profilaxis con inhibidores de baja respuesta según el número de aplicaciones.....	154
Tabla 95. Dosis de rFVIIa en hemofilia A en profilaxis con inhibidores de alta respuesta según el número de aplicaciones.....	154
Tabla 96. Dosis de rFVIIa en hemofilia B en profilaxis con inhibidores de baja respuesta según el número de aplicaciones.....	155
Tabla 97. Dosis de rFVIIa en hemofilia B con inhibidores de alta respuesta según el número de aplicaciones.....	155
Tabla 98. Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes con inhibidores .....	156
Tabla 99. Vía de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes con inhibidores .....	156
Tabla 100. Meses en profilaxis en la población con inhibidores de baja respuesta.....	156

Tabla 101. Meses en profilaxis en la población con inhibidores de alta respuesta.....	157
Tabla 102. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la severidad.....	158
Tabla 103. Distribución de los casos de hemofilia en el tratamiento a demanda según el grupo etario.....	158
Tabla 104. Distribución de los casos de hemofilia en el tratamiento a demanda según el régimen de afiliación.....	160
Tabla 105. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la entidad.....	160
Tabla 106. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la entidad territorial .....	162
Tabla 107. Medicamento recibido como tratamiento a demanda.....	163
Tabla 108. Número total de UI de factor VIII o IX administradas a los pacientes con tratamiento a demanda.....	164
Tabla 109. Aplicaciones de factor VIII o IX en los pacientes con tratamiento a demanda .....	164
Tabla 110. Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con tratamiento a demanda .....	164
Tabla 111. Número total de miligramos de rFVIIa administrados a los pacientes con tratamiento a demanda.....	165
Tabla 112. Tipo de acceso y modalidad de administración de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento a demanda .....	165
Tabla 113. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda .....	166
Tabla 114. Medicamentos del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A.....	166
Tabla 115. Medicamentos del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia B .....	168
Tabla 116. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A y B con tratamiento a demanda. ....	169
Tabla 117. Grupo de edad en la población en tratamiento a demanda sin inhibidores .....	170

Tabla 118. Severidad de la hemofilia A y B en la población sin inhibidores en el tratamiento a demanda .....	171
Tabla 119. Tipo de esquema recibido en el tratamiento a demanda sin inhibidores según el déficit .....	172
Tabla 120. Dosis del factor recibido a demanda en los pacientes sin inhibidores .....	172
Tabla 121. Número de dosis del factor administradas en los pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda .....	172
Tabla 122. Grupo de edad en la población con inhibidores en tratamiento a demanda .....	173
Tabla 123. Severidad de la enfermedad en los pacientes con hemofilia A y B con inhibidores en tratamiento a demanda.....	174
Tabla 124. Factor recibido en las personas con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda .....	174
Tabla 125. Número total de UI de factor VIII administrado a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda .....	175
Tabla 126. Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda .....	175
Tabla 127. Número total de mg de rFVIIa administrados a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda .....	176
Tabla 128. Aplicaciones del medicamento en los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda .....	176
Tabla 129. Pacientes en Inducción a la Tolerancia Inmune según la presencia de inhibidores .....	176
Tabla 130. Grupos etarios en la población en ITI .....	177
Tabla 131. Casos de ITI según el régimen de afiliación .....	177
Tabla 132. Casos en ITI según la entidad aseguradora.....	178
Tabla 133. Población en ITI según la entidad territorial .....	178
Tabla 134. Inducción a la tolerancia inmune según el esquema recibido.....	179
Tabla 135. Factor recibido en la población en ITI .....	180
Tabla 136. Dosis utilizada según la frecuencia de aplicación en los pacientes con ITI.....	181

Tabla 137. Número de días en los que recibieron tratamiento los pacientes en ITI .....	181
Tabla 138. Modalidad y vía de administración del medicamento en ITI.....	182
Tabla 139. Dosis y frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes en ITI.....	183
Tabla 140. Meses de profilaxis en la población en ITI .....	184
Tabla 141. Cobertura de los medicamentos usados en ITI.....	184
Tabla 142. Medicamentos reportados como parte del tratamiento en los pacientes con ITI.....	184
Tabla 143. Distribución por la edad de los pacientes con hemartrosis según el tipo de déficit.....	187
Tabla 144. Distribución de los pacientes con hemartrosis según la severidad y el esquema de tratamiento.....	188
Tabla 145. Origen de la hemartrosis por el tipo de hemofilia .....	188
Tabla 146. Origen de la hemartrosis por el esquema de tratamiento actual.....	189
Tabla 147. Distribución del número de hemartrosis espontáneas según el tipo de hemofilia .....	190
Tabla 148. Número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia .....	191
Tabla 149. Distribución del número de hemartrosis según la presencia de inhibidor.....	192
Tabla 150. Distribución de la hemartrosis en hemofilia A y B sin inhibidores y en profilaxis .....	192
Tabla 151. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares por el grupo de edad y el tipo de hemofilia.....	193
Tabla 152. Distribución de los pacientes con hemorragias extraarticulares según la severidad del déficit.....	194
Tabla 153. Distribución de las hemorragias extraarticulares según el esquema de tratamiento al momento del corte y tipo de déficit .....	194
Tabla 154. Distribución de las hemorragias espontáneas y traumáticas en los pacientes con hemofilia.....	194

Tabla 155. Número de episodios de hemorragias espontáneas según tipo de hemofilia .....	195
Tabla 156. Número de episodios de hemorragias traumáticas según el tipo de hemofilia .....	195
Tabla 157. Distribución de la artropatía hemofílica según tipo de hemofilia .....	197
Tabla 158. Distribución de la artropatía hemofílica por grupos de edad.....	197
Tabla 159. Distribución de la artropatía hemofílica por severidad de la enfermedad.....	198
Tabla 160. Distribución de la presencia de inhibidores en los pacientes con artropatía hemofílica.....	198
Tabla 161. Distribución de la artropatía hemofílica en los pacientes con profilaxis, según la severidad del déficit.....	198
Tabla 162. Distribución de la artropatía hemofílica en los pacientes con profilaxis según la presencia de inhibidores.....	199
Tabla 163. Número de articulaciones comprometidas en los pacientes con artropatía hemofílica.....	199
Tabla 164. Número de articulaciones comprometidas en los pacientes con artropatía hemofílica que se encontraban en profilaxis .....	200
Tabla 165. Distribución de la edad de los pacientes con artropatía que se encontraban en profilaxis .....	200
Tabla 166. Número de reemplazos articulares que han recibido los pacientes con artropatía hemofílica .....	201
Tabla 167. Distribución de los reemplazos articulares según el grupo de edad.....	202
Tabla 168. Complicaciones infecciosas según el tipo de hemofilia .....	203
Tabla 169. Distribución por grupos etarios de las personas con complicaciones infecciosas .....	204
Tabla 170. Clasificación reportada de la severidad de los pacientes con pseudotumores.....	205
Tabla 171. Esquema de tratamiento recibido por los pacientes con pseudotumores.....	205

Tabla 172. Presencia de inhibidores en los pacientes con pseudotumores.....	206
Tabla 173. Distribución de los pacientes con pseudotumores por grupo etario.....	206
Tabla 174. Distribución de los pacientes con fracturas según el grupo etario.....	207
Tabla 175. Distribución de casos de anafilaxia por grupo etario.....	207
Tabla 176. Distribución de la condición de discapacidad en las personas con hemofilia y otras coagulopatías.....	209
Tabla 177. Profesionales que lideran la atención en hemofilia.....	211
Tabla 178. Comportamiento de las consultas por el equipo interdisciplinario.....	214
Tabla 179. Media de consultas de acuerdo con la severidad de la enfermedad.....	214
Tabla 180. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en los pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2).....	216
Tabla 181. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (2.1 y 2.2).....	218
Tabla 182. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario.....	221
Tabla 183. Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos.....	224
Tabla 184. Indicadores de hospitalización e incidencia de inhibidores en hemofilia A y B.....	227

## LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Población proyectada para Colombia por el DANE por entidad territorial .....	45
Figura 2. Número de afiliados por EAPB.....	46
Figura 3. Número total de personas con coagulopatías según el sexo, 2015-2018 .....	49
Figura 4. Distribución de las coagulopatías según el régimen de afiliación .....	50
Figura 5. Distribución de los casos de hemofilia según el tipo de déficit y sexo, 2016-2018.....	51
Figura 6. Número de personas según el déficit, 2016-2018, primera parte.....	51
Figura 7. Número de personas según el déficit, 2016-2018, segunda parte .....	52
Figura 8. Pirámide poblacional de los casos de hemofilia A.....	53
Figura 9. Pirámide poblacional de los casos de hemofilia B.....	53
Figura 10. Pirámide poblacional de los casos de la enfermedad de von Villebrand.....	54
Figura 11. Distribución de la severidad de la hemofilia A y B, 2017-2018 ....	56
Figura 12. Distribución de la edad de los pacientes con hemofilia A y B según la severidad.....	57
Figura 13. Distribución de la edad al momento del diagnóstico según la severidad de la deficiencia.....	58
Figura 14. Porcentaje de personas con coagulopatías según el sexo .....	59
Figura 15. Prevalencia de las coagulopatías por 100.000 habitantes, 2015-2018 .....	60

Figura 16. Prevalencia ajustada por la edad de las coagulopatías según el sexo, 2016-2018 .....	61
Figura 17. Prevalencia ajustada por la edad de las coagulopatías según el régimen de afiliación, 2016-2018.....	61
Figura 18. Mapa de la prevalencia de las coagulopatías en Colombia por cada 100.000 habitantes .....	63
Figura 19. Porcentaje de personas con hemofilia según el sexo .....	66
Figura 20. Prevalencia ajustada de la hemofilia por la edad según el sexo, 2016-2018.....	67
Figura 21. Prevalencia ajustada por la edad según el régimen de afiliación, 2016-2018.....	67
Figura 22. Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia por cada 100.000 habitantes según la entidad territorial .....	71
Figura 23. Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres, 2015-2018 ....	72
Figura 24. Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A en los hombres por cada 100.000 habitantes según la entidad territorial .....	76
Figura 25. Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia B en los hombres por cada 100.000 habitantes, según la entidad territorial .....	77
Figura 26. Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A según el régimen de afiliación, 2017 y 2018.....	78
Figura 27. Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia B según el régimen de afiliación, 2017 y 2018.....	78
Figura 28. Número de casos de hemofilia A y B severa, según el sexo y el régimen, 2016-2018 .....	82
Figura 29. Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia severa por cada 100.000 habitantes según la entidad territorial .....	84
Figura 30. Distribución de los casos de hemofilia según su severidad .....	87
Figura 31. Número de casos de hemofilia A y B severa en los hombres, 2015 a 2018 .....	87
Figura 32. Personas con hemofilia A y B severa afiliadas al régimen contributivo y subsidiado .....	88

Figura 33. Distribución de los casos de hemofilia severa en los regímenes contributivo y subsidiado, 2016-2018 .....	88
Figura 34. Distribución de los pacientes con enfermedad de von Willebrand según el sexo .....	92
Figura 35. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según el grupo de edad, 2017-2018.....	96
Figura 36. Distribución de los pacientes incidentes de inhibidores según la edad .....	111
Figura 37. Número de fallecidos en hemofilia y otras coagulopatías .....	116
Figura 38. Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia A y B, 2017-2018.....	121
Figura 39. Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia A y B de los regímenes contributivo y subsidiado.....	122
Figura 40. Grado de severidad de los pacientes en profilaxis según el tipo de hemofilia, 2017-2018 .....	127
Figura 41. Pirámide poblacional de los casos de Hemofilia A y B en tratamiento con profilaxis.....	127
Figura 42. Distribución de los casos de hemofilia A y B en profilaxis según el régimen, 2017-2018.....	128
Figura 43. Pacientes que recibieron factor como profilaxis en hemofilia A y B, 2017-2018.....	132
Figura 44. Modalidad de aplicación de la profilaxis, 2017-2018.....	136
Figura 45. Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia que recibieron tratamiento profiláctico 10 meses antes del reporte .....	137
Figura 46. Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en profilaxis sin inhibidores.....	143
Figura 47. Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en profilaxis con inhibidores .....	150
Figura 48. Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento a demanda .....	159
Figura 49. Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento a demanda sin inhibidores .....	171

Figura 50. Inducción a la tolerancia inmune en los pacientes con hemofilia 2016-2018 .....	180
Figura 51. Tipo de medicamentos recibidos como profilaxis en los pacientes en ITI .....	183
Figura 52. Número de hemartrosis espontáneas al año según el tipo de hemofilia .....	190
Figura 53. Número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia .....	191
Figura 54. Localización de las hemorragias extraarticulares en los pacientes con hemofilia.....	196
Figura 55. Tipo de discapacidad reportada en pacientes con hemofilia A y B.....	209
Figura 56. Distribución de las consultas de hematología por paciente y severidad de la hemofilia .....	212
Figura 57. Distribución de las consultas de ortopedia por paciente y severidad de la hemofilia .....	213
Figura 58. Comparación de los indicadores de tasa de sangrado 2017-2018.....	216
Figura 59. Comparación de los indicadores de hemofilia 2017-2018 .....	221
Figura 60. Comparación de los indicadores de hemofilia 2017-2018 .....	224
Figura 61. Comparación de los indicadores de hemofilia 2017-2018 .....	227





## ABREVIATURAS

<b>BDUA</b>	Base de Datos Única de Afiliados
<b>CAC</b>	Cuenta de Alto Costo
<b>CCPa</b>	Concentrado de complejo de protrombina activado - Feiba
<b>DANE</b>	Departamento Administrativo Nacional de Estadística
<b>DE</b>	Desviación estándar
<b>EAPB</b>	Entidad Administradora de Planes de Beneficios
<b>EVW</b>	Enfermedad de von Willebrand
<b>EOC</b>	Entidades Obligadas a Compensar
<b>EPS</b>	Entidad Promotora de Salud
<b>FIX</b>	Concentrado de factor nueve
<b>FMH</b>	Federación Mundial de Hemofilia
<b>FRVIIA</b>	Factor siete recombinante activado - Novoseven
<b>FVIII</b>	Concentrado de factor ocho
<b>IgG</b>	Inmunoglobulina G
<b>IPS</b>	Institución prestadora de servicios de salud
<b>ITI</b>	Inducción a la Tolerancia Inmune
<b>kg</b>	Kilogramo
<b>ml</b>	Mililitros
<b>OMS</b>	Organización Mundial de la Salud
<b>PA</b>	Prevalencia ajustada
<b>PBS</b>	Plan de Beneficios en Salud
<b>PC</b>	Prevalencia cruda
<b>SGSSS</b>	Sistema General de Seguridad Social en Salud



- SISPRO** Sistema integral de información de la protección social
- UB** Unidades Bethesda
- ul/kg** Unidades internacionales por kilo
- UI** Unidades Internacionales
- VHC** Virus de la Hepatitis C



## LISTA DE ENTIDADES QUE REPORTARON INFORMACIÓN A LA CUENTA DE ALTO COSTO

<b>Código de la Entidad</b>	<b>Nombre de la empresa administradora de planes de beneficios</b>
Régimen contributivo	
EASo16	Empresas Públicas de Medellín, Departamento Médico Antioquia Medellín
EASo27	Fondo de Pasivo Social de Ferrocarriles Nacionales de Colombia
EPSoo1	Aliansalud Entidad Promotora de Salud S.A.
EPSoo2	Salud Total S.A. Entidad Promotora de Salud
EPSoo5	Entidad Promotora de Salud Sanitas S.A.
EPSoo8	Compensar Entidad Promotora de Salud
EPSo10	Sura E.P.S.
EPSo12	Comfenalco Valle E.P.S.
EPSo16	Coomeva E.P.S. S.A.
EPSo17	E.P.S. Famisanar Ltda.
EPSo18	Entidad Promotora de Salud Servicio Occidental de Salud S.A. - S.O.S.
EPSo23	Cruz Blanca Entidad Promotora de Salud S.A.
EPSo33	Saludvida S.A. Entidad Promotora de Salud
EPSo37	Nueva E.P.S S.A.
EPSo44	Medimás (Contributivo)
Régimen Subsidiado	
CCFo07	Comfamiliar Cartagena E.P.S - CCF de Cartagena
CCFo15	Comfacor E.P.S. - CCF de Córdoba
CCFo23	Comfamiliar de La Guajira E.P.S. - CCF
CCFo24	Comfamiliar Huila E.P.S. - CCF
CCFo27	Comfamiliar Nariño E.P.S. - CCF
CCFo33	Comfasucre E.P.S. - CCF de Sucre
CCFo50	Caja de Compensación Familiar del Oriente Colombiano - Comfaorient
CCFo53	Comfacundi - CCF de Cundinamarca
CCFo55	Cajacopi Atlántico - CCF
CCF102	Comfachocó - CCF del Chocó



<b>Código de la Entidad</b>	<b>Nombre de la empresa administradora de planes de beneficios</b>
<b>Régimen Subsidiado</b>	
EPSO22	Entidad Administradora del Régimen Subsidiado Convida
EPSO25	Capresoca E.P.S.
EPSO45	Medimás (Subsidiado)
EPSIO1	Asociación de Cabildos Indígenas del Cesar - Dusakawi
EPSIO3	Asociación Indígena del Cauca - A.I.C.
EPSIO4	Entidad Promotora de Salud Indígena - Anas Wayuu
EPSIO5	Entidad Promotora de Salud - Mallamas EPSI
EPSIO6	Entidad Promotora de Salud - Pijaos Salud EPSI
EPSS33	Saludvida S.A. Entidad Promotora de Salud
EPSS34	Capital Salud EPSS S.A.S.
EPSS40	Savia Salud
EPSS41	Nueva E.P.S. S.A.
ESSO02	Empresa Mutual para el Desarrollo Integral de la Salud E.S.S. - Emdisalud E.S.S.
ESSO24	Coosalud E.S.S. - Cooperativa de Salud y Desarrollo Integral de La Zona Sur Oriental de Cartagena Ltda.
ESSO62	Asociación Mutual La Esperanza - Asmet Salud
ESSO76	Asociación Mutual Barrios Unidos de Quibdó E.S.S. - Ambuq
ESSO91	Entidad Cooperativa Solidaria de Salud - Ecoopsos
ESS118	Asociación Mutual Empresa Solidaria de Salud de Nariño E.S.S. - Emssanar E.S.S.
ESS133	Cooperativa de Salud Comunitaria - Comparta
ESS207	Asociación - Mutual Ser - Empresa Solidaria de Salud E.S.S.
<b>Régimen Especial</b>	
EMPO15	Medisanitas Empresa Medicina Prepagada
EMPO17	Colmedica Empresa Medicina Prepagada
EMPO23	Colsanitas Empresa Medicina Prepagada
EMPO28	Coomeva Empresa Medicina Prepagada
<b>Régimen de Excepción</b>	
RESO01	Policía Nacional
RESO02	Ecopetrol
RESO03	Fuerzas Militares
RESO04	Fondo de Prestaciones Sociales del Magisterio
RESO06	Caja de Previsión Social de La Universidad Industrial de Santander



<b>Código de la Entidad</b>	<b>Nombre de la empresa administradora de planes de beneficios</b>
Régimen de Excepción	
RES008	Universidad Nacional
RES009	Universidad del Cauca
RES011	Unidad de Salud de la Universidad de Antioquia
RES012	Unidad Administrativa Especial de Salud Universidad de Córdoba
REUE09	Unidad de Salud de la Universidad del Atlántico
No Afiliado	
13000	Secretaría Departamental de Salud de Bolívar
18000	Dirección Departamental de Salud de Caquetá
25000	Dirección Departamental de Salud de Cundinamarca
5000	Secretaría Seccional de Antioquia
54000	Dirección Departamental de Salud de Norte de Santander
66000	Dirección Departamental de Salud de Risaralda
68000	Secretaría de Salud de Santander
73000	Dirección Departamental de Salud del Tolima
81000	Dirección Departamental de Salud de Arauca
85000	Dirección Departamental de Salud de Casanare
99000	Dirección Departamental de Salud de Vichada





## GLOSARIO

**ARTROPATÍA HEMOFÍLICA CRÓNICA.** Complicación del paciente con hemofilia, secundaria a los efectos de la presencia de sangre en el cartílago articular durante los episodios de hemartrosis que conduce a la sinovitis crónica persistente y lleva a hemartrosis recurrentes, causando daño irreversible a la articulación, puede aparecer en cualquier momento de la vida dependiendo de la gravedad de las hemorragias y su tratamiento. La pérdida progresiva de cartílago conduce a, contracturas del tejido blando, dolor, atrofia muscular y deformidades angulares (1).

**CASO / PACIENTE / PERSONA.** En este documento se utilizan estos tres términos indistintamente y hacen referencia a una persona con diagnóstico de la enfermedad.

**DOSIFICACIÓN DEL FACTOR.** La dosis del factor es determinada por el cálculo de la cantidad en unidades internacionales (UI) necesaria para alcanzar las concentraciones plasmáticas del factor a administrar, similares a las del plasma normal. Por lo anterior las dosis pueden ser variables y dependen de la localización de la hemorragia, la presentación clínica y la severidad. Una unidad internacional de factor VIII equivale a la cantidad presente de factor VIII en un mililitro (ml) de sangre normal. La administración de 1 UI de concentrado de factor VIII eleva en 2% la actividad de factor a los 20 minutos y para el factor IX 1 UI eleva en 1% la actividad de factor a los 20 minutos de su administración (2).

**EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO.** Para este documento, se entiende que un paciente ha sido valorado como mínimo una vez por un equipo conformado por hematología, ortopedia, odontología y psicología o trabajo social.

**HEMARTROSIS.** Hemorragia articular que representa del 70 al 90% de los casos de sangrados de los pacientes con hemofilia severa, caracterizada por una rápida pérdida de la amplitud de los movimientos que se asocia con cualquier combinación de los siguientes síntomas:



dolor o sensación inusual en la articulación, inflamación al tacto y calor en la piel que recubre la articulación (1).

**HEMOFILIA.** Trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) (en el caso de la hemofilia A) o del factor IX (FIX) (en el caso de la hemofilia B). La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación (1).

**HEMOFILIA SEVERA.** Cuando el nivel de factor de coagulación es  $< 1$  UI/dl ( $< 0,01$  UI/ml) o presenta  $< 1\%$  de actividad del factor, se caracteriza por hemorragias espontáneas en las articulaciones o músculos, en especial ante la ausencia de alteración hemostática identificable (1).

**HEMOFILIA MODERADA.** Cuando el nivel de factor es  $> 1$  y  $< 5$  UI/dl ( $0,01$  a  $0,05$  UI/ml) o presenta  $> 1$  a  $< 5\%$  de actividad del factor, se caracteriza por hemorragias espontáneas ocasionales ante los eventos de estrés hemostáticos menores, como traumas o cirugías menores (1).

**HEMOFILIA LEVE.** Cuando el nivel de factor es  $5$  a  $40$  UI/dl ( $0,05$  a  $0,40$  UI/ml) o presenta  $5$  a  $< 40\%$  de actividad del factor, se caracteriza por hemorragias graves ante traumatismos o cirugías importantes ante eventos de estrés hemostáticos mayores (1).

**INDUCCIÓN DE LA TOLERANCIA INMUNE.** Tratamiento utilizado para la erradicación de los inhibidores en los pacientes con hemofilia. Comprende la administración periódica (diaria o varias veces por semana) de dosis variables de factor VIII o IX, durante un periodo de semanas hasta años, en un esfuerzo por hacer que el sistema inmune tolere el factor VIII o IX; es decir, acondicionar al sistema inmune para que acepte el factor de coagulación carente, sin producir más anticuerpos. Es eficaz entre el  $70$  y el  $85\%$  de los casos con inhibidores del factor VIII y un  $30\%$  en caso de presencia de inhibidores del factor IX. La ITI es exitosa cuando hay ausencia de anticuerpos residuales (título de Bethesda negativo) y un retorno a la farmacocinética normal del factor (2).

**INHIBIDOR.** Tipo de anticuerpo (IgG) desarrollado por las personas con hemofilia A o B, dirigidos contra el factor VIII o IX, después de la administración del tratamiento para reemplazar el factor carente. Este anticuerpo se adhiere al factor VIII o IX y neutraliza o inhibe su capacidad para detener una hemorragia, puede ser descubierto con la prueba de rutina en sangre llamada ensayo de Bethesda para inhibidores o sospecharse cuando repentina e inesperadamente la hemorragia no se detiene tan pronto como debiera, en



respuesta al tratamiento con factor. 1 UB de inhibidor es la cantidad de anticuerpo que neutraliza 0,5 UI de factor VIII o IX en 1ml de plasma. La presencia de inhibidores incrementa la mortalidad relacionada con la enfermedad porque el paciente no responde de igual forma a la terapia estándar (3) (4).

**INHIBIDOR DE BAJA RESPUESTA.** Un paciente es inhibidor de baja respuesta cuando su nivel se mantiene en  $<5\text{UB/ml}$  (1).

**INHIBIDOR DE ALTA RESPUESTA.** Un paciente es inhibidor de alta respuesta cuando su nivel es  $\geq 5\text{UB/ml}$  y estos tienden a ser persistentes ya que, si no se les trata por un periodo prolongado, los niveles de título pueden caer a niveles indetectables, pero habrá una respuesta recurrente en tres a cinco días cuando se apliquen productos de factor específicos (1).

**PERIODO.** Corresponde al tiempo de reporte de la información analizada en el documento, que comprende del 1° de febrero de 2017 al 31 de enero de 2018.

**PORTADORA OBLIGADA.** Se define como cualquiera de los siguientes: 1. Paciente femenina hija de un varón con hemofilia. 2. Madre de un varón con hemofilia, y que tengan por lo menos, otro familiar con hemofilia (hermano, abuelo materno, tío, sobrino o primo) 3. Madres de un varón con hemofilia y que tengan un familiar que sea portador conocido del gen de la hemofilia (madre, hermana, abuela materna, tía, sobrina o prima) y 4. Madres de dos o más varones con hemofilia (1).

**PROFILAXIS PRIMARIA.** Tratamiento regular y continuo que se inicia en ausencia de la enfermedad articular osteocondral documentada, antes del segundo sangrado articular y antes de los tres años de edad (2).

**PROFILAXIS SECUNDARIA.** Tratamiento regular y continuo que comienza después de dos episodios de hemorragia de articulaciones blanco y antes del inicio de enfermedad articular documentada por examen físico e imágenes diagnósticas (2).

**PROFILAXIS TERCIARIA.** Tratamiento regular y continuo que inicia después de la aparición de la enfermedad articular documentada por examen físico e imágenes diagnósticas para evitar la progresión del daño (1) (2).

**PROFILAXIS INTERMITENTE.** Tratamiento para prevenir las hemorragias por periodos que no exceden las 45 semanas en el año, por ejemplo antes y después de una cirugía (2).



**PROFILAXIS A CORTO PLAZO.** Tratamiento durante 4 a 8 semanas que se usa en los pacientes con hemorragias reiteradas, particularmente en las articulaciones diana, y su objetivo es interrumpir el ciclo hemorrágico (2).

**PSEUDOTUMOR.** Para este documento, es la condición inherente a la hemofilia, que surge como resultado del tratamiento inadecuado de una hemorragia en tejido blando, generalmente de un músculo adyacente al hueso, el cual podría verse afectado de manera secundaria, provocando presión sobre las estructuras neurovasculares, fracturas patológicas y fístulas en la piel que lo recubre (1).

**REGISTRO.** Hace referencia a cada una de las filas de la base de datos reportada.

**SANGRADO ARTICULAR.** Hace referencia a todos los sangrados en cualquier articulación ocurridos de forma espontánea o traumática durante el periodo.

**SANGRADO GENERAL.** Hace referencia a todos los sangrados articulares o en otras localizaciones, espontáneos o traumáticos, ocurridos durante el periodo.

**TRATAMIENTO INTEGRAL DE LA HEMOFILIA.** Es el tratamiento que busca como objetivos la prevención de hemorragias y daño articular, tratamiento inmediato para los episodios hemorrágicos, manejo de complicaciones como daño articular, desarrollo de inhibidores, e infecciones virales transmitidas por productos sanguíneos, junto con la atención psicosocial de la persona con diagnóstico de hemofilia y su familia, con promoción de la autoestima y autogestión de los individuos (2).

**TRATAMIENTO A DEMANDA.** Es la aplicación del factor cuando hay evidencia clínica de sangrado (2).

**TRATAMIENTO PROFILÁCTICO.** Es el tratamiento regular con concentrado de factor que se administra a fin de prevenir los episodios hemorrágicos. El objetivo de esta terapia es prevenir las hemorragias y la destrucción de las articulaciones, y así preservar la función músculo esquelética (2).

**TASA DE SANGRADO GENERAL EN LOS PACIENTES EN PROFILAXIS.** Es una medida de efectividad del tratamiento profiláctico ya sea desde la perspectiva de la dosificación del medicamento en sí, como desde la perspectiva de la adherencia del paciente a su esquema de tratamiento, permite a los clínicos y tomadores de decisiones evaluar



la efectividad del esquema y del programa en el que se atiende al paciente (4).

**TASA DE SANGRADO ARTICULAR EN LOS PACIENTES EN PROFILAXIS.** Es una medida de efectividad del tratamiento profiláctico ya sea desde la perspectiva de la funcionalidad del medicamento en sí como desde la perspectiva de la adherencia de los pacientes a su esquema de tratamiento, permite a los clínicos y tomadores de decisiones evaluar la efectividad del esquema y del programa en el que se atienden al paciente (4).





## INTRODUCCIÓN

Las enfermedades huérfanas son un grupo de condiciones crónicamente debilitantes, que amenazan severamente la calidad de vida, afectan a un número reducido de personas y presentan una alta complejidad en su manejo médico. La OMS estima que se han identificado entre 6.000 y 7.000 enfermedades huérfanas, que afectan al 7% de la población mundial. Debido a su baja prevalencia, los afectados enfrentan diversas dificultades relacionadas con la oportunidad del diagnóstico y tratamiento, la poca experiencia y conocimiento del personal de salud y la escasa investigación e información científica actualizada, principalmente en cuanto al desarrollo de nuevos medicamentos que tengan factibilidad económica (5).

La hemofilia es una enfermedad congénita de la coagulación que, por sus características de evolución clínica devastadora, cronicidad, secuelas a corto plazo, discapacidad y baja prevalencia, ha sido catalogada como una enfermedad huérfana que origina una tendencia al sangrado articular y de otros órganos, produciendo una pérdida rápida de la movilidad articular acompañada de dolor e inflamación con gran limitación funcional en quienes la padecen. Los países incluidos en el reporte sobre la Encuesta Global Anual del 2017 de la Federación Mundial de la Hemofilia informan la existencia de 315.423 personas en el mundo con alguna coagulopatía de las cuales 196.706 padecen hemofilia, 76.144 enfermedad de Von Willebrand y 42.573 otros defectos de la coagulación (5).

En Colombia, desde la promulgación de la Ley 1392 de 2010, por medio de la cual se reconocen las enfermedades huérfanas como de especial interés y se adoptan normas como la Resolución 430 de 2013 que define el listado de enfermedades huérfanas con el fin de garantizar la protección social por parte del Estado colombiano de las 1.920 enfermedades identificadas, a la población que las padece y sus cuidadores, se crea el espacio para realizar un enfoque integral al abordaje y manejo de esas condiciones (6) (5). No obstante, solo hasta el 2016 comenzó en el país la vigilancia de las enfermedades huérfanas a través del Sistema Nacional de Vigilancia en Salud Pública (Sivigila), desde entonces se da inicio a la notificación oficial de casos y la depuración de las bases de datos. Según informes del Ministerio de Salud y Protección Social, el déficit congénito del factor VIII, ocupó en el 2016 el cuarto lugar y en el 2017 el segundo dentro de las notificaciones de



vigilancia epidemiológica, siendo la hemofilia la enfermedad huérfana de mayor prevalencia en Colombia en el censo de 2013 (7).

La Cuenta de Alto Costo (CAC), en cumplimiento de la Resolución 0123 de 2015, expedida por el Ministerio de Salud y Protección Social, realiza el registro de información de las personas diagnosticadas con hemofilia y otras coagulopatías con corte al 31 de enero para cada año. En el primer reporte del 2015 se obtuvieron 3.501 registros de casos con todas las coagulopatías y 1.834 pacientes con hemofilia; para el 2018 este análisis ya cuenta con 4.395 registros y 2.237 personas con hemofilia, evidenciando de esta forma el importante avance encaminado a disminuir la brecha para que cada día más pacientes sean diagnosticados y tratados oportunamente y para fortalecer la toma de decisiones en salud, el acceso y la calidad de la prestación de los servicios con estrategias estandarizadas que brinden atención integral a los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías, bajo modelos que eliminen la fragmentación de la atención, la focalización en los pacientes severos y la atención centrada solo en los pacientes que tienen consumo de factor (5).

El conocimiento de los datos reales a nivel nacional que brinda el presente documento, permite no solo entender la situación actual de la hemofilia y otras coagulopatías, sino también empoderar a las entidades y a los profesionales de la salud encargados del cuidado de esta población, de una forma más integral y menos inmedatista, pensando más allá de la formulación del factor, y abordando en las consecuencias del inadecuado control de la enfermedad y la prevención de las complicaciones discapacitantes que tanto daño físico, psicológico y económico causan a los pacientes, sus familias y al sistema de salud. Es necesario continuar investigando sobre la enfermedad, capacitar al personal médico y demás profesionales de la salud en un modelo de atención integral y multidisciplinario, que tenga en cuenta las diversas características clínicas y el entorno psicosocial de los pacientes, que promueva el acceso al esquema de tratamiento farmacológico y no farmacológico de rehabilitación acertado y estimule el registro juicioso de los datos que permitan consolidar información cada vez más precisa, encaminada a la formulación de políticas en salud pública que procuren un cuidado del paciente más humano e incluyente.



## ASPECTOS METODOLÓGICOS

Los datos que se presentan a continuación, hacen parte de la información que la CAC obtiene de los datos suministrados por las Entidades Administradoras de Planes de Beneficios (EAPB) y las Empresas Obligadas a Compensar (EOC) en cumplimiento a la Resolución 0123 de 2015 del Ministerio de Salud y Protección Social (8), por la cual se establece el reporte de información de pacientes diagnosticados con hemofilia y otras coagulopatías asociadas al déficit de factores de la coagulación, con corte a 31 de enero de 2018.

El grupo de las entidades que reportaron esta información durante el periodo evaluado está conformado por:

- 45 Empresas Promotoras de Salud (EPS) y EOC
- 11 secretarías departamentales y distritales de salud
- 9 entidades de los regímenes especiales
- 5 entidades de los regímenes de excepción (Fuerzas Militares, Policía Nacional, Magisterio y Ecopetrol)

Posterior a la auditoría y la depuración de los datos se obtuvo la información de un total de 4.271 personas con hemofilia o alguna coagulopatía en los 32 departamentos y 1.122 municipios de Colombia.

### Periodo evaluado

Se recopiló la información de los pacientes reportados con hemofilia y otras coagulopatías, que tuvieron cada una de las entidades aseguradoras en el periodo comprendido entre el 1º de febrero de 2017 y el 31 de enero de 2018. El reporte incluye a las personas vivas y activas con fecha de diagnóstico anterior al periodo evaluado, a la población con nuevo diagnóstico durante el periodo y a los que fallecieron durante el tiempo de observación.

### Auditoría de la información

La auditoría de la información contra los soportes clínicos es uno de los pilares en el curso de la gestión de información a cargo de la Cuenta de Alto Costo y diferencia este registro administrativo de las demás fuentes. Su objetivo, es verificar la autenticidad del dato reportado y obtener resultados certeros a partir de la información disponible. Este proceso consta de dos grandes componentes: la auditoría que hace el sistema de información a través de



una malla de validación y la verificación de la información contra la historia clínica del paciente.

### **Malla de validación en sistemas de información**

La malla de validación identifica los errores que puede presentar cada variable en el reporte. El objetivo de este paso de la auditoría es retroalimentar a las entidades encargadas del reporte sobre los posibles errores al momento de cargar la información en el sistema, teniendo en cuenta la estructura, la consistencia y la coherencia entre las variables.

### **Obtención de los registros únicos y aclaración de los pacientes coincidentes en la misma entidad**

La aclaración de los pacientes coincidentes se realiza cuando se encuentran dos registros o más de un mismo paciente, con diferencias entre las variables seleccionadas. Por medio de los soportes de afiliación y prestación del servicio de estos pacientes, se comprueba la información que permite identificarlos plenamente. En caso de tratarse de registros coincidentes por haber sido digitados varias veces, a la EPS o EOC le corresponde informar cuál de los registros se debe incluir y cuál eliminar.

### **Aclaración de los pacientes compartidos entre diferentes entidades**

Los registros compartidos son aquellos que tienen el mismo tipo y número de identificación, pero diferente EPS, EOC o régimen. Pueden ocurrir por errores de diligenciamiento en la base de datos o porque el paciente no se encontraba afiliado a la entidad para el 31 de enero de 2018. La finalidad de esta verificación es impedir la existencia de pacientes duplicados en la base de datos.

### **Verificación de la información**

Para verificar los datos reportados contra las historias clínicas y los soportes requeridos para la confirmación del diagnóstico y el tratamiento de cada caso, se realizó la auditoría a cada entidad que reportó en el periodo. El objetivo fundamental fue constatar la existencia de los pacientes con hemofilia y otras coagulopatías en el SGSSS del país, promoviendo como objetivos subsecuentes, la gestión del riesgo y el seguimiento de las cohortes (nuevos, anteriores y los que cambian de diagnóstico y/o severidad respecto al reporte anterior).

Durante el proceso se auditó el 100% de las personas reportadas con alguna de las siguientes coagulopatías asociadas a déficit de factores de la coagulación:

- Deficiencia del factor I: Fibrinógeno



- Deficiencia del factor II: Protrombina
- Deficiencia del factor V
- Deficiencia combinada de factor V y factor VIII
- Deficiencia del factor VII
- Deficiencia del factor VIII
- Deficiencia del factor IX
- Deficiencia del factor X
- Deficiencia del factor XI
- Deficiencia del factor XIII
- Enfermedad de von Willebrand
- Portadoras obligadas

Durante la auditoría se identificaron las personas que no cumplían con los criterios del reporte, sin diagnóstico y otras condiciones que los convertían en pacientes no soportados, por lo cual, 209 casos fueron glosados durante el proceso y se eliminaron de la base de datos para hacer más consistente el análisis de la misma. De igual forma, cuando los datos reportados diferían de los observados, el auditor pudo capturar la información real y corregir el dato. En caso de que los datos reportados no contaran con los soportes verificables, el auditor los calificó como dato original no disponible y se considera como ausencia de información para el análisis. Una vez se obtuvo la información de la auditoría de campo y se realizaron los ajustes definitivos, se migró la información a una única bodega de datos, para realizar posteriormente los análisis respectivos.

### Análisis epidemiológico

Se realizó un análisis descriptivo de la información sociodemográfica (edad, sexo, régimen de afiliación y departamento) y severidad relacionada con la hemofilia.

Se incluyeron en el análisis las medidas de tendencia central, frecuencias y proporciones, los indicadores de morbilidad como las prevalencias e incidencias según el sexo, los regímenes contributivo y subsidiado, la entidad aseguradora y la entidad territorial. Para el ajuste por la edad, de las medidas de morbimortalidad, se utilizó el método directo tomando como referencia la población colombiana estimada por el Departamento Administrativo Nacional de Estadística (DANE) ( $n = 49.834.240$ ) (figura 1) según quinquenios para el corte de junio de 2018. Para aquellos análisis que requirieron como denominador la población afiliada, se tuvo en cuenta la información suministrada por la Base de Datos Única de Afiliados (BDUA) del Ministerio de Salud y Protección Social con corte a 31 de enero de 2018 ( $n = 44.145.275$ ) (figura 2).

Se incluyeron como casos prevalentes todos aquellos que tuvieron la enfermedad durante el periodo (último año según reporte), independiente del estado vital a la fecha de corte, es decir, se calculó una prevalencia de



periodo. Los casos identificados como incidentes fueron aquellos en los cuales la fecha de diagnóstico fue entre el 1° de febrero de 2017 y el 31 de enero de 2018.

Para el análisis de la mortalidad, se incluyeron los pacientes reportados como fallecidos dentro del periodo (novedad administrativa y/o cruce con la información del Ministerio de Salud y Protección Social). Se excluyeron los casos cuya fecha de muerte fuese anterior al inicio del período de estudio y se incluyeron en los grupos de análisis los pacientes que cumplieran la condición independiente de que tuviera otras.

La estructura utilizada para los indicadores de gestión del riesgo, los estándares de medición y la semaforización se realizó teniendo en cuenta lo documentado en el consenso basado en la evidencia "Indicadores necesarios para evaluar los resultados en gestión del riesgo en pacientes con diagnóstico de hemofilia A o B para aseguradores y prestadores en Colombia" (8).

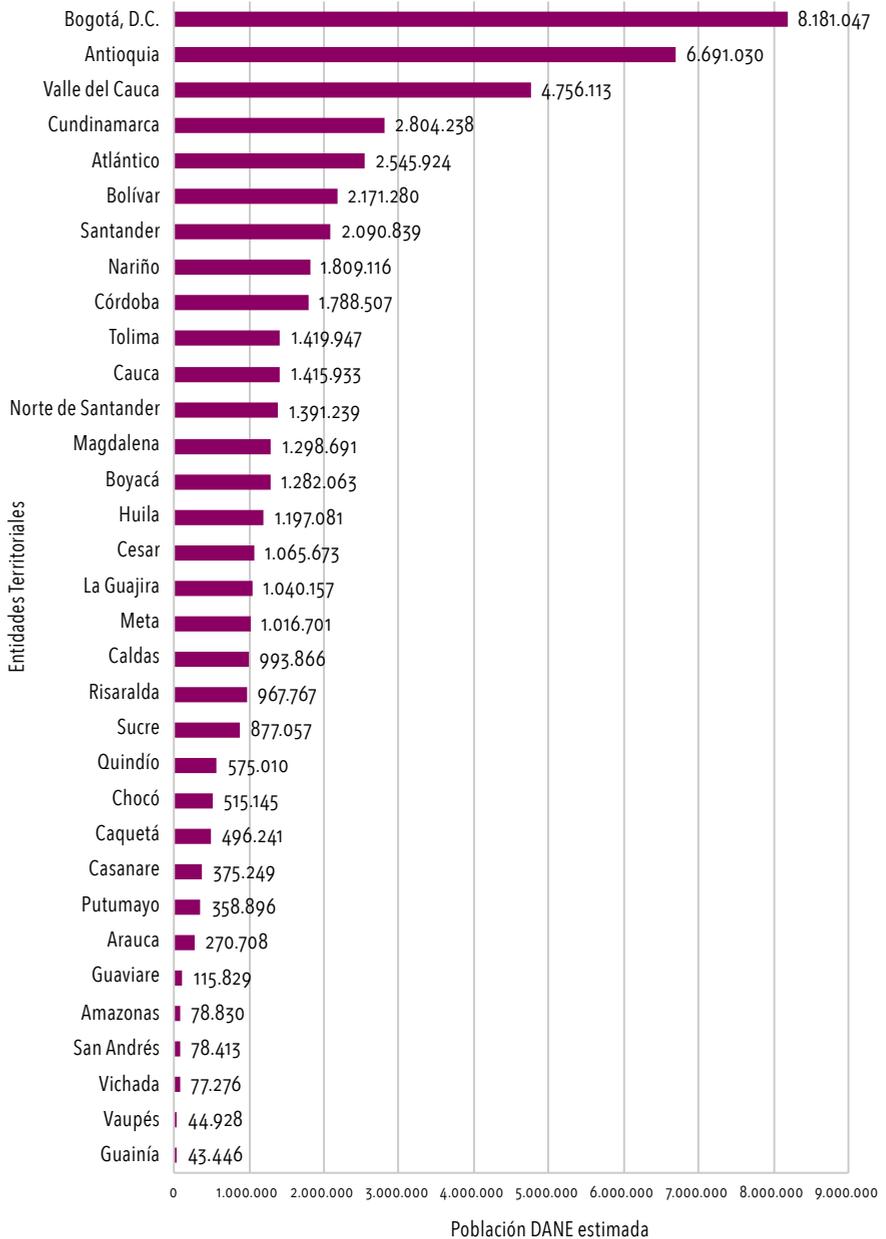
Se determinaron los indicadores para la medición, la evaluación y el monitoreo de la gestión del riesgo de los pacientes con diagnóstico de hemofilia A y B, por parte de las aseguradoras y los prestadores, establecidos previamente en los consensos basados en evidencia.

El análisis estadístico, así como los mapas que ilustran las prevalencias por departamento, de las patologías consideradas en este libro, fueron elaborados con el programa Stata versión 13.

La base de datos que resulta de este proceso de reporte y verificación de la información se constituye como un registro administrativo y es la fuente primaria para el Sistema Integral de Información de la Protección Social (SIS-PRO), el cual genera nuevas salidas de información a través de la creación de indicadores y tableros de control y monitoreo. De esta forma se hace posible identificar los resultados de la morbilidad, la mortalidad, la calidad, el acceso a los servicios y la oportunidad de la atención; que son insumos indispensables para la planeación de los servicios de salud.



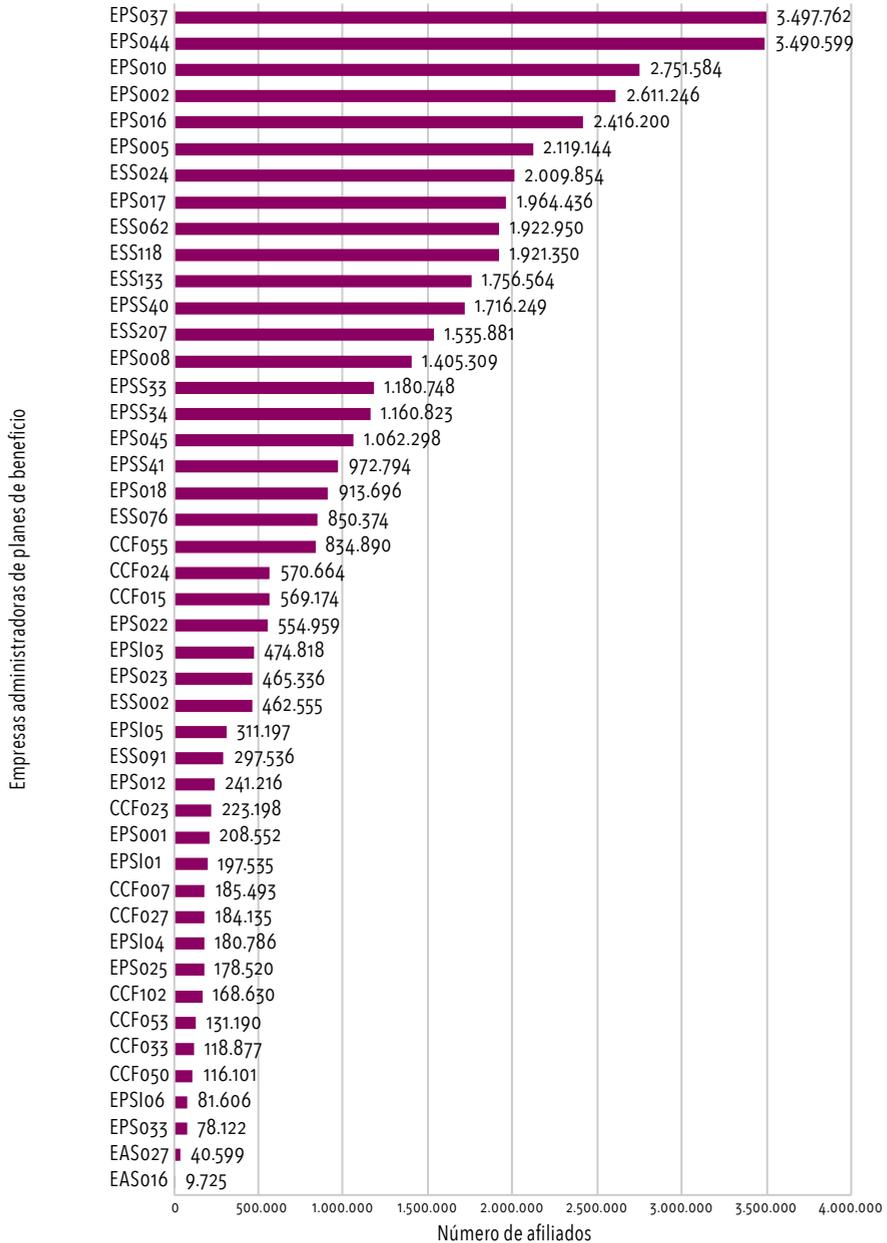
Figura 1. Población proyectada para Colombia por el DANE por entidad territorial



Fuente: Departamento Administrativo Nacional de Estadística. Proyección 2018



Figura 2. Número de afiliados por EAPB



Fuente: Base de Datos Única de Afiliados, Ministerio de Salud y Protección Social, corte 31 de enero de 2018



## ASPECTOS ÉTICOS Y LEGALES

Toda la información presentada en este documento corresponde al análisis de los datos obtenidos del reporte obligatorio que las EAPB y las EOC realizaron a la CAC durante el año 2017.

Su objetivo es producir y difundir información y conocimiento útiles para la toma de decisiones, desde las perspectivas clínica y administrativa, orientados a la protección y promoción de la salud, la prevención, el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento de las enfermedades de alto costo; con el propósito de contribuir a mejorar los resultados en la salud pública e individual de los colombianos, y promover el uso eficiente y equitativo de los recursos limitados del sistema de salud; generando valor social, científico, informativo e investigativo para el país.

Los autores declaran la ausencia de conflictos de intereses de tipo económico, político, de prestigio académico o cualquier interés compartido.

El contenido de este informe es producto de un riguroso ejercicio académico correspondiente a una investigación documental retrospectiva clasificada sin riesgo, en la que se insta por la pluralidad en la obtención de información en Colombia, garantizando que la información recolectada de fuentes de datos primarias se administra, conserva, custodia y mantiene en anonimato, confidencialidad, privacidad e integridad, según las normas internacionales para la investigación con seres humanos (Declaración de Helsinki (9), Informe Belmont (10), Pautas CIOMS (11)) y la normativa colombiana establecida por la Resolución 8430 de 1993 del Ministerio de Salud (12), por la que se establecen las normas científicas, técnicas y administrativas para la investigación en salud, y para este caso en particular, la protección de datos clínicos derivados del manejo de la historia clínica reglamentada por la Resolución 1995 de 1999 y la Ley Estatutaria de habeas data 1581 de 2012, por la cual se dictan las disposiciones generales para la protección de datos personales sancionada por dicha ley y reglamentada por el Decreto Nacional 1377 de 2013 que regula el manejo adecuado de datos sensibles (13) (14) (15).

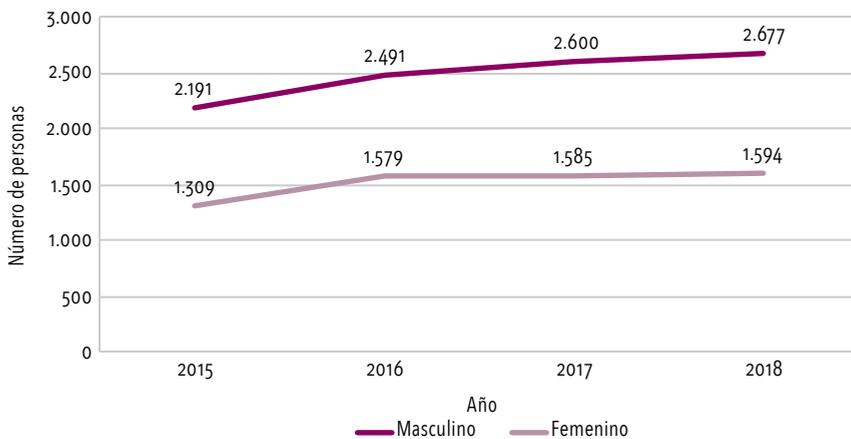


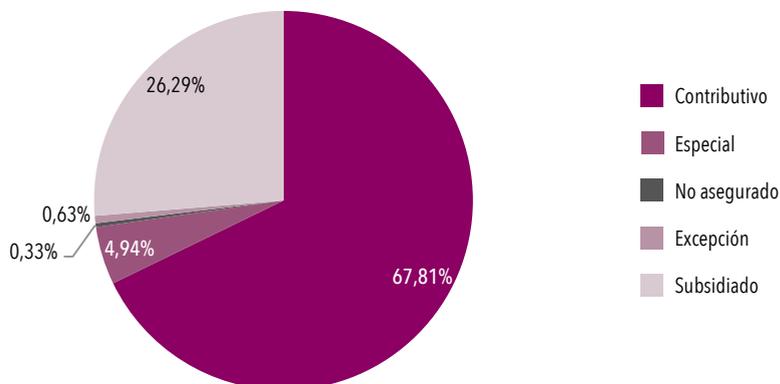


## 1. CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DE LA POBLACIÓN CON HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

Entre el 1° de febrero de 2017 y el 31 de enero de 2018 fueron reportados a la CAC, 4.271 personas con diagnóstico de alguna coagulopatía; el 67,8% de estos pacientes se encuentran afiliados al sistema de salud a través del régimen contributivo, mientras que el 26,2% se encuentran en el subsidiado; uno de cada 100 pacientes con hemofilia fue reportado como no asegurado. En la figura 3 se representa la tendencia del número total de personas reportadas a la CAC con coagulopatías en hombres y mujeres entre el 2015 y el 2018 y en la figura 4 la distribución de los pacientes según el régimen de afiliación.

**Figura 3.** Número total de personas con coagulopatías según el sexo, 2015-2018



**Figura 4.** Distribución de las coagulopatías según el régimen de afiliación

Del total de las personas reportadas con alguna coagulopatía ( $n = 4.271$ ), el 43% tenía hemofilia A, el 9,7% hemofilia B y el 35,2% enfermedad de von Willebrand. De los casos con hemofilia ( $n = 2.237$ ), el 98% correspondieron al sexo masculino, en la figura 5 se observa el número de casos según el sexo para hemofilia A y B en los años 2016 a 2018 y en la tabla 1 y las figuras 6 y 7, la distribución de los casos según el tipo de coagulopatía reportados a la CAC para los años 2016 a 2018.

**Tabla 1.** Distribución de las frecuencias de las coagulopatías según el déficit reportado

Tipo de déficit	Casos	%
Factor VIII (Hemofilia A)	1.841	43,1
Factor IX (Hemofilia B)	396	9,27
Portadora	298	6,98
von Willebrand	1.504	35,21
Fibrinógeno	28	0,66
Protrombina	3	0,07
Factor V	27	0,63
Factor V y VIII	12	0,28
Factor VII	87	2,04
Factor X	2	0,05
Factor XI	55	1,29
Factor XIII	18	0,42
<b>Total</b>	<b>4.271</b>	<b>100</b>



1. CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DE LA POBLACIÓN CON HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

Figura 5. Distribución de los casos de hemofilia según el tipo de déficit y sexo, 2016-2018

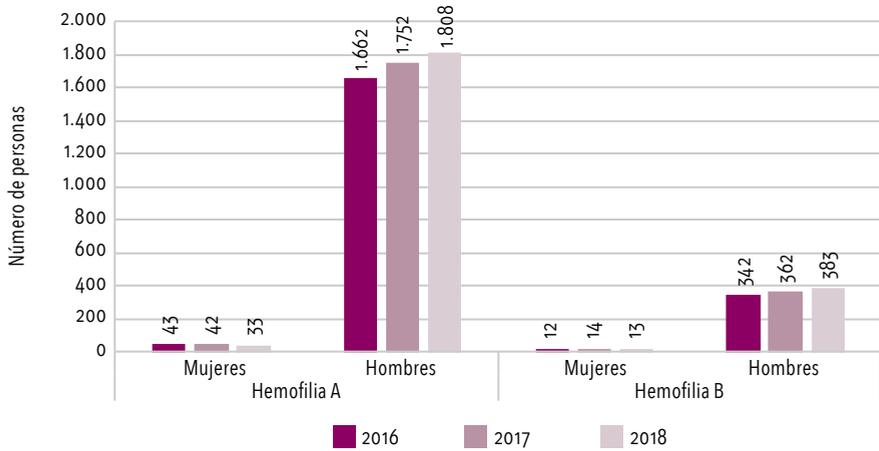
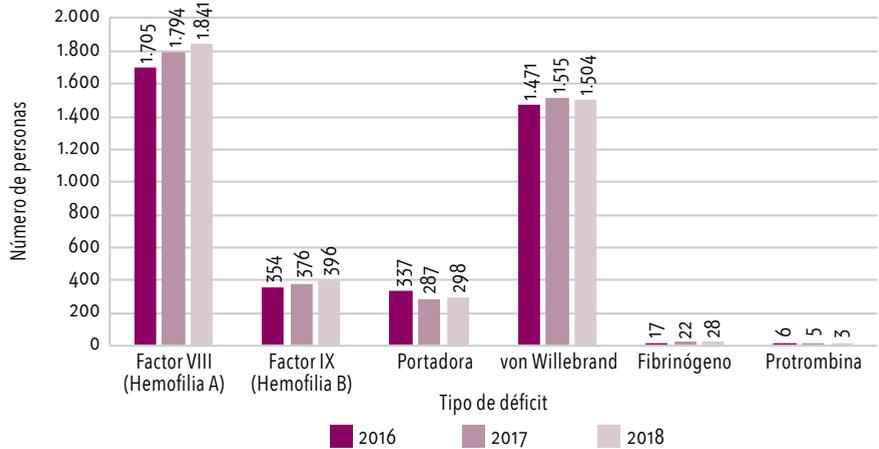
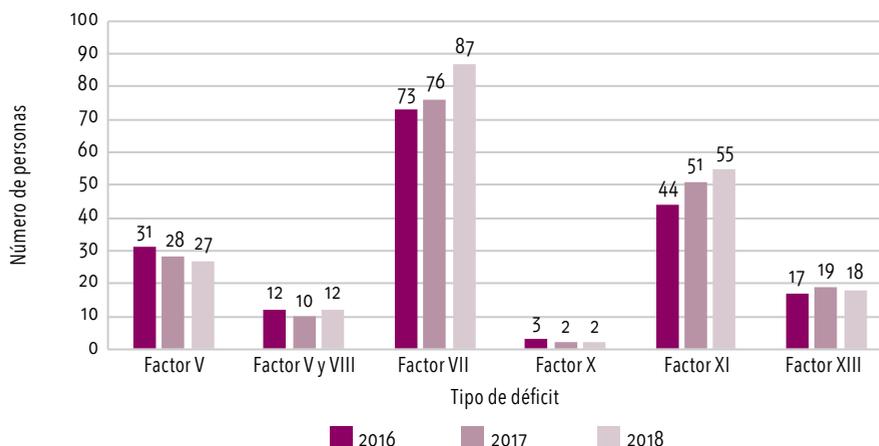


Figura 6. Número de personas según el déficit, 2016-2018, primera parte



**Figura 7.** Número de personas según el déficit, 2016-2018, segunda parte


Según las características etarias de la población con diagnóstico de hemofilia, la media de edad es de 26,3 años (DE 18) con un máximo de 91 años. En la tabla 2 se presenta la distribución de la edad según el tipo deficiencia.

**Tabla 2.** Medidas de resumen de la edad según el tipo de deficiencia

Déficit	Casos	Media	Mediana	Desviación estándar	Mínimo	Máximo
Hemofilia A	1.841	25,8	22	17,7	<1 año	91
Hemofilia B	396	28,4	24	19,7	1	91
Portadoras	298	36,1	36	17,8	1	98
VWB	1.504	28,8	24	16,4	1	89
Otras coagulopatías	232	32,5	25	21,9	1	90

En el análisis por sexo se encontró que del total de hombres con hemofilia A ( $n = 1.808$ ), el 7,1% eran menores de 4 años y el 48,6% tenían entre 5 y 25 años. De los hombres con hemofilia B ( $n = 383$ ), el 5,2% fueron menores de 4 años, el 36% están entre los 5 y los 19 años, y una menor proporción en las edades más avanzadas, aproximadamente 2 de cada 100 hombres con hemofilia B tenían 80 años o más. Fueron clasificados como enfermedad severa, el 61,4% de los hombres con hemofilia A y el 92,3% con hemofilia B.

Del total de las mujeres con diagnóstico de hemofilia A ( $n = 33$ ), el 42,4% se identificaron con edades comprendidas entre los 35 y los 49 años, y sin ningún caso después de los 60 años. Entre la población femenina con hemofilia A, el 84,4% presentaban enfermedad leve, mientras que para la hemofilia B el 38,7% se clasificaron como moderadas y el 37,9% como severas.

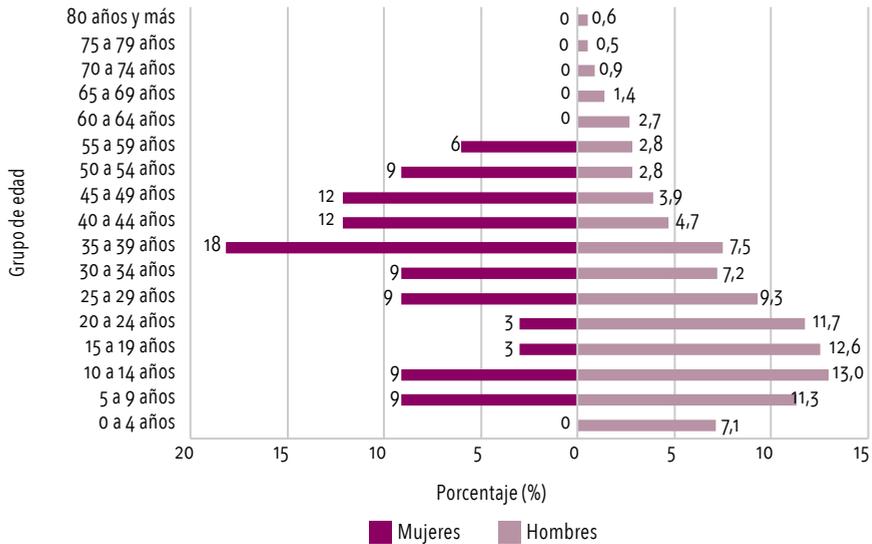
Para la enfermedad de von Willebrand se encontró que del total de pacientes ( $n = 1.504$ ), el 74,7% fueron mujeres y el 25,2% hombres. El 39,3% de



1. CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS DE LA POBLACIÓN CON HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

las mujeres fueron identificadas en edades entre los 10 y 24 años, mientras que el 64,2% de los hombres tenían entre 5 y 25 años. En las figuras 8, 9 y 10 se presentan las pirámides de la edad según el sexo para hemofilia A, B y la enfermedad de von Willebrand.

**Figura 8.** Pirámide poblacional de los casos de hemofilia A



**Figura 9.** Pirámide poblacional de los casos de hemofilia B

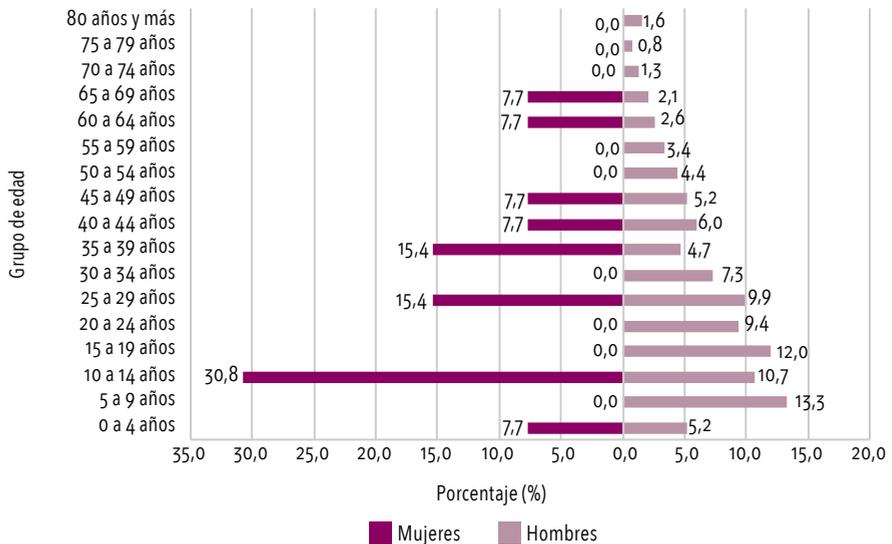
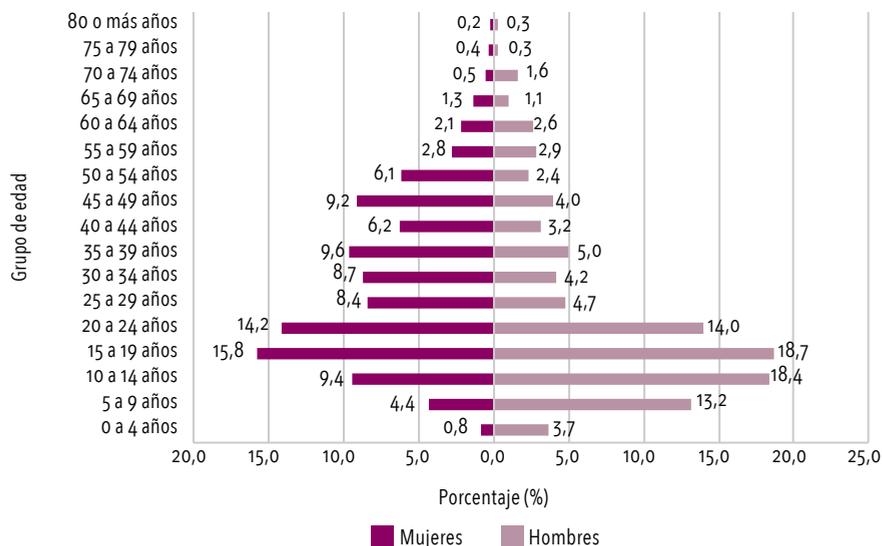




Figura 10. Pirámide poblacional de los casos de la enfermedad de von Villebrand



### 1.1 Características clínicas relacionadas con el diagnóstico de la población con hemofilia

La hemofilia es una enfermedad que se caracteriza por la disminución o ausencia de la actividad funcional de los factores VIII y IX, clínicamente se expresa con hemorragias, principalmente en las articulaciones y los músculos; las articulaciones más afectadas son los tobillos, las rodillas y los codos. Las hemartrosis repetidas generan artropatía hemofílica crónica que se caracteriza por la limitación y el dolor de la articulación afectada. Para su diagnóstico es necesaria la determinación de los niveles del factor deficiente, así como la clasificación de la severidad, la frecuencia de los episodios de sangrado y la edad al momento del diagnóstico para poder planear el tratamiento más adecuado para el paciente (16) (17).

#### 1.1.1 Severidad de la deficiencia

En los pacientes con hemofilia, el nivel plasmático residual de factor VIII o IX es el predictor más crítico de las hemorragias espontáneas, este hecho determina que los pacientes con hemofilia se clasifiquen fenotípicamente en categorías severas, moderadas y leves (18).

La gravedad y la frecuencia de los síntomas de sangrado se correlacionan con la actividad residual del factor deficiente, sin embargo, se ha observado una variabilidad considerable entre el patrón de sangrado, la utilización de diferentes cantidades de concentrado y el daño articular. Los pacientes con



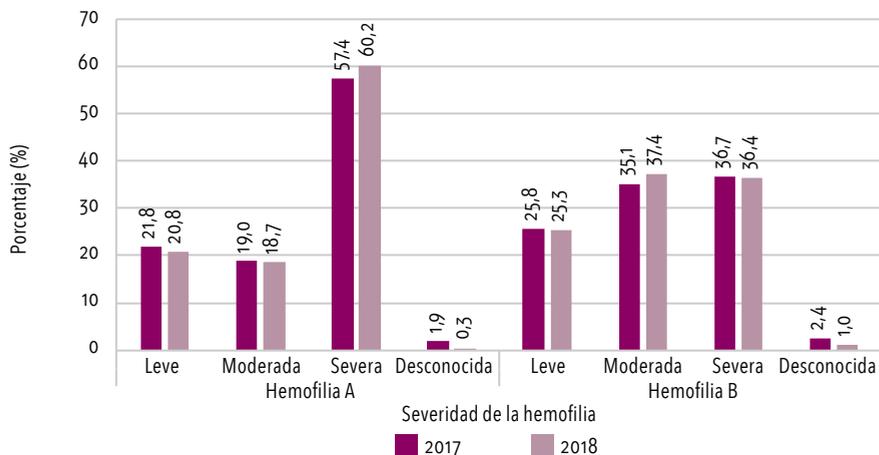
hemofilia severa generalmente exhiben un fenotipo de sangrado severo que afecta articulaciones o músculos a una edad temprana, pero se conoce que un 10 a 15% de los pacientes con hemofilia A severa muestran un fenotipo de enfermedad más leve con una frecuencia significativamente menor de sangrado espontáneo y menores requerimientos de concentrado de factor (19). Hay poca evidencia que muestre una fuerte correlación entre el nivel de FVIII y los síntomas de sangrado en pacientes con hemofilia A moderada o leve (18). Aproximadamente el 30% de las mujeres heterocigotas tienen una actividad de coagulación por debajo del 40% y tienen riesgo de sangrado, después de un traumatismo grave o procedimientos invasivos, generalmente ocurre un sangrado prolongado o excesivo (17). Este fenotipo clínico está determinado por las mutaciones en los genes F8 / F9, alteraciones genéticas y polimorfismos en otros genes del sistema de hemostasia, diferencias en los genes de respuesta inmune e inflamatoria, limitaciones en el acceso a las pruebas diagnósticas y otros factores ambientales. La identificación de los factores modificables de la enfermedad puede influir en las decisiones de tratamiento, por ejemplo, la forma como iniciar y adaptar la profilaxis de acuerdo con el fenotipo clínico específico y no sólo por la severidad de la deficiencia (19).

Del total de los casos diagnosticados con hemofilia reportados a la CAC ( $n = 2.237$ ), se obtuvo información sobre la clasificación de la severidad en 2.227. El 60,2% de las personas con hemofilia A fueron clasificadas como severas ( $n = 1.109$ ), un 7% más que el año 2017, mientras que los pacientes reportados como leves fueron 20,8% ( $n = 382$ ), un 7% menos que el año anterior (figura 11).

El porcentaje de los pacientes con hemofilia B, clasificados como severos, se mantuvo en 36,4% con respecto al año anterior, el porcentaje de leves se mantuvo en 25,3% en el último periodo y el porcentaje de moderados mostró un aumento con respecto al año anterior, pasando de 35,1% a 37,4%. No se obtuvo información respecto a la severidad de la hemofilia en 6 pacientes con hemofilia A y 4 con hemofilia B (figura 11).



**Figura 11.** Distribución de la severidad de la hemofilia A y B, 2017-2018



Según la severidad y el tipo de hemofilia, la mayoría de los casos de hemofilia A se clasificaron como severos (n = 1.109; 60,2%), y la proporción de casos moderados y severos en hemofilia B fue similar entre 37,4% y 36,4% respectivamente (tabla 3).

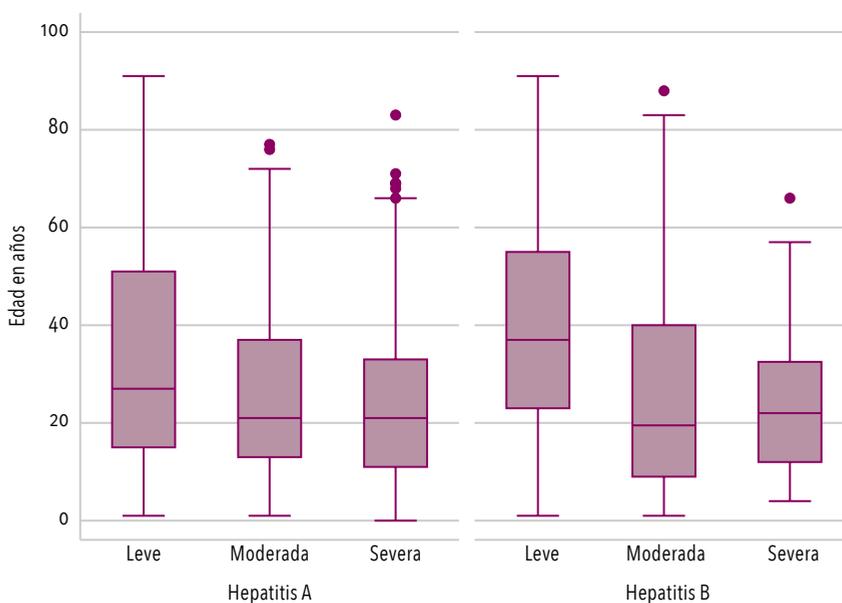
**Tabla 3.** Distribución de la severidad según el tipo de deficiencia y el sexo

Severidad	Hemofilia A						Hemofilia B					
	Femenino		Masculino		Total		Femenino		Masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Leve	28	84,9	354	19,6	382	20,8	12	92,3	88	23,0	100	25,3
Moderada	3	9,1	341	18,9	344	18,7	1	7,7	147	38,4	148	37,4
Severa	2	6,1	1.107	61,2	1.109	60,2	0	0,0	144	37,6	144	36,4
Desconocido	0	0,0	6	0,3	6	0,3	0	0,0	4	1,0	4	1,0
<b>Total</b>	<b>33</b>	<b>100,0</b>	<b>1.808</b>	<b>100,0</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>383</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>

En la tabla 4 y la figura 12 se presentan la distribución de la población por edad, el tipo de hemofilia y el nivel de severidad. Se evidenció que el 25% de los pacientes con hemofilia A leve tenían máximo 15 años, mientras que los tipos B, tenían hasta 23 años. El percentil 25 de los pacientes severos con hemofilia A se ubicó en 11 años y con hemofilia B en 12 años. Por otro lado, la mediana de edad en los pacientes con hemofilia A leve fue de 27 años, mientras que para los de tipo B fue de 35 años. La mediana de la edad de los pacientes con hemofilia A severa fue de 21 años y para hemofilia B severa 22 años.

**Tabla 4.** Distribución de la edad de los pacientes con hemofilia A y B según la severidad

Hemofilia A						
Severidad	Casos	Media	Mediana	Desviación estándar	Mínimo	Máximo
Leve	382	33,6	27	21,9	1	91
Moderada	344	25,5	21	17,0	1	77
Severa	1.109	23,3	21	15,3	0	83
Hemofilia B						
Severidad	Casos	Media	Mediana	Desviación estándar	Mínimo	Máximo
Leve	100	38,5	36,5	21,4	1	91
Moderada	148	26,2	20	20,8	1	88
Severa	144	23,3	22	13,8	4	66

**Figura 12.** Distribución de la edad de los pacientes con hemofilia A y B según la severidad

### 1.1.2 Edad al momento del diagnóstico

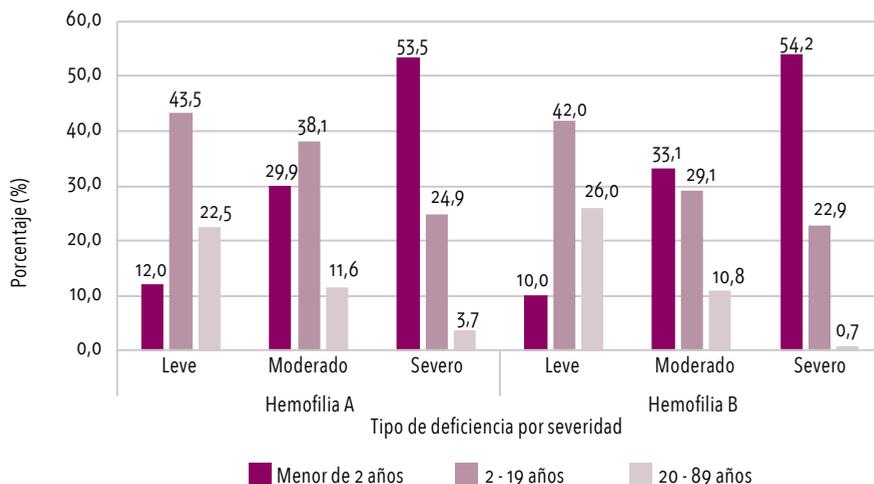
En el 20,3% ( $n = 454$ ) de los casos reportados con hemofilia se desconoce la edad al momento del diagnóstico, el 39,2% ( $n = 879$ ) fueron diagnosticados antes de los 2 años, el 30,8% ( $n = 691$ ) entre los 2 y los 20 años y un 9,5% ( $n = 213$ ) después de los 20 años.

En la figura 13 se presenta la edad al momento del diagnóstico según la severidad de la deficiencia. Independiente del tipo de hemofilia (A o B), la mayoría de los pacientes clasificados como leves fueron diagnosticados entre los 2 y los 20 años (43,1%). Por el contrario, la mayoría de los casos en



la población con hemofilia severa fueron diagnosticados antes de los 2 años (53,5%). En general, el 71,4% de los casos con hemofilia A y 64,4% de los casos con hemofilia B, fueron diagnosticados antes de los 20 años.

**Figura 13.** Distribución de la edad al momento del diagnóstico según la severidad de la deficiencia



### 1.1.3 Antecedentes familiares

Del total de los pacientes con hemofilia, el 19,8% no tuvo antecedentes familiares relacionados con la enfermedad, de estos, al 20,4% se les diagnosticó con hemofilia A y al 16,9% con hemofilia B. El 33,9% y el 35,1% de los pacientes con hemofilia A y B respectivamente, tuvieron familiares de primer grado de consanguinidad (madre, padre o hermanos) con dicho antecedente. En el 6% de los casos se desconoce la información sobre antecedentes familiares (tabla 5).

**Tabla 5.** Antecedentes familiares asociados con la enfermedad en la población con hemofilia

Antecedentes familiares	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
No tiene antecedentes familiares	376	20,4	67	16,9	443	19,8
Madre, padre o hermanos	624	33,9	139	35,1	763	34,1
Otros familiares	723	39,3	173	43,7	896	40,1
Desconocidos	118	6,4	17	4,3	135	6,0
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>	<b>2.237</b>	<b>100,0</b>



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

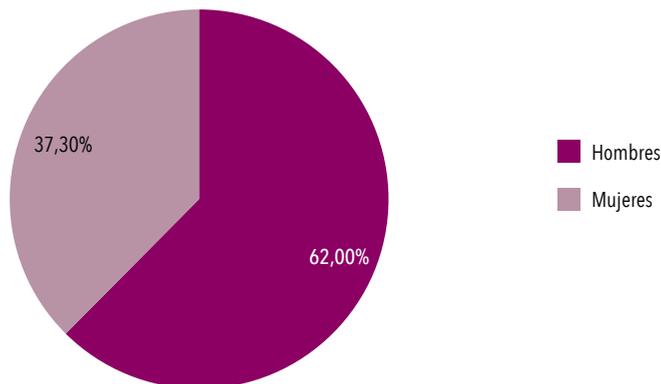
Las coagulopatías congénitas son un conjunto de trastornos de la hemostasia que pertenecen al conjunto de las enfermedades raras. La enfermedad de von Willebrand y la hemofilia A y B suponen el 95 al 97% de ellas. En los demás trastornos, el déficit de factor VII y factor XI son los más prevalentes, seguidos de los defectos de factor V, factor X, fibrinógeno y factor XIII (20).

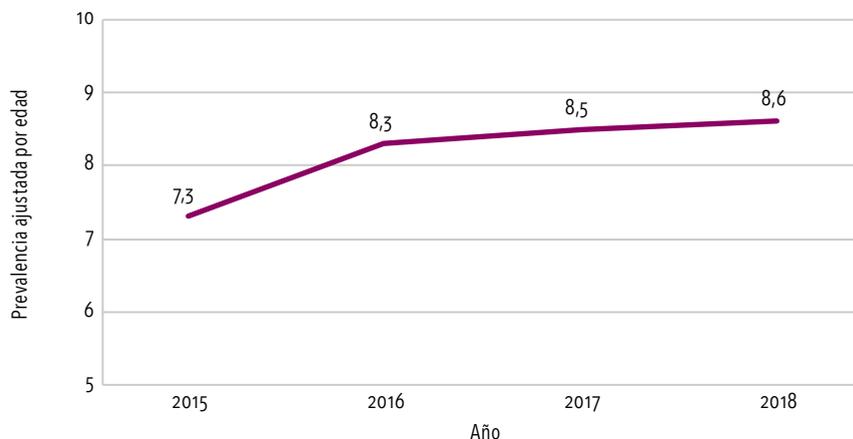
La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito, resultado del déficit del factor VIII (hemofilia A) o del factor IX (hemofilia B), identificada como una de las enfermedades huérfanas más prevalentes en Colombia.

### 2.1 Prevalencia de las coagulopatías

Para el 2018 fueron reportados a la CAC 4.271 personas que tenían algún tipo de coagulopatía asociada con el déficit de factores de la coagulación en Colombia. El 62,6 % eran hombres ( $n = 2.677$ ) y el 37,3 % mujeres ( $n = 1.594$ ) (figura 14). El promedio de edad de estos pacientes fue de 28 años (DE 18 años), con una mediana de 24 años. La prevalencia de estas coagulopatías fue de 8,6 casos por cada 100.000 habitantes. En la figura 15 se presentan las prevalencias estimadas en los años de reporte a la CAC.

**Figura 14.** Porcentaje de personas con coagulopatías según el sexo



**Figura 15.** Prevalencia de las coagulopatías por 100.000 habitantes, 2015-2018

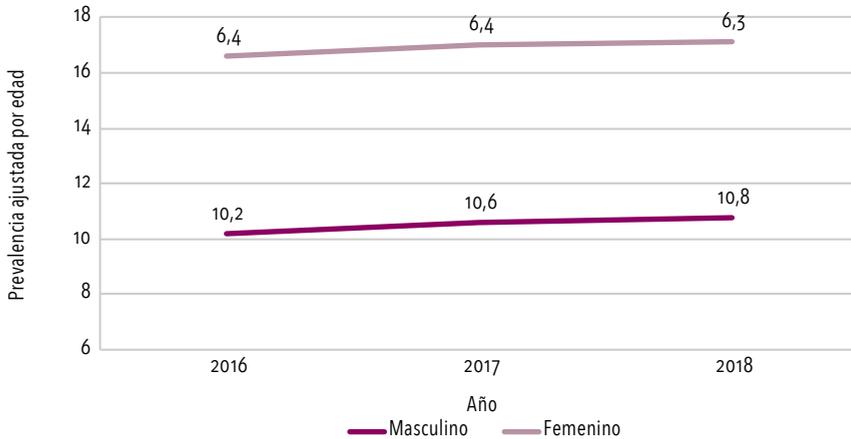
Según el sexo, la prevalencia (ajustada por edad) fue de 6,3 por 100.000 mujeres y de 10,8 por 100.000 hombres. La información sobre la prevalencia según el sexo y el régimen de afiliación se presenta en la tabla 6. En las figuras 16 y 17 se presentan la tendencia de la prevalencia ajustada por edad según el sexo y el régimen de afiliación desde el 2016 al 2018.

**Tabla 6.** Prevalencia de las coagulopatías según el sexo y el régimen de afiliación

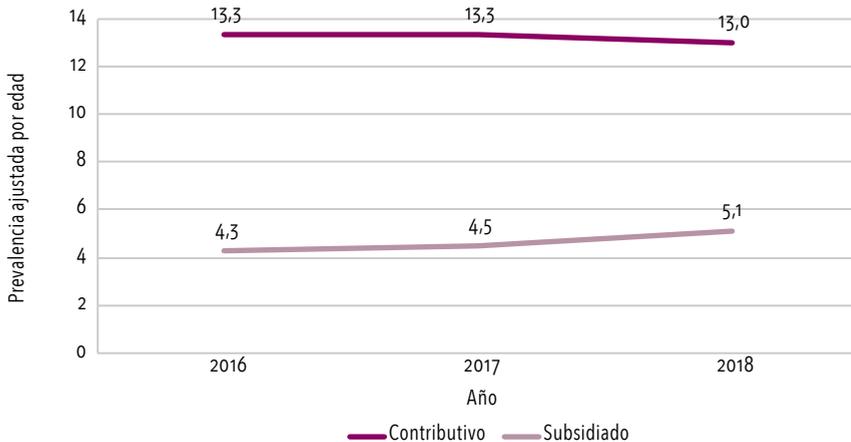
Prevalencia ajustada por edad de las coagulopatías por cada 100.000 habitantes y afiliados				
	Características	Casos	Cruda	Ajustada
Población	General / habitantes	4.271	8,6	8,6
	General / afiliados (contributivo y subsidiado)	4.016	9,1	9,1
Sexo	Femenino	1.594	6,3	6,3
	Masculino	2.677	10,9	10,8
Régimen	Contributivo	2.896	13,0	13,0
	Subsidiado	1.120	5,1	5,1



**Figura 16.** Prevalencia ajustada por la edad de las coagulopatías según el sexo, 2016-2018



**Figura 17.** Prevalencia ajustada por la edad de las coagulopatías según el régimen de afiliación, 2016-2018



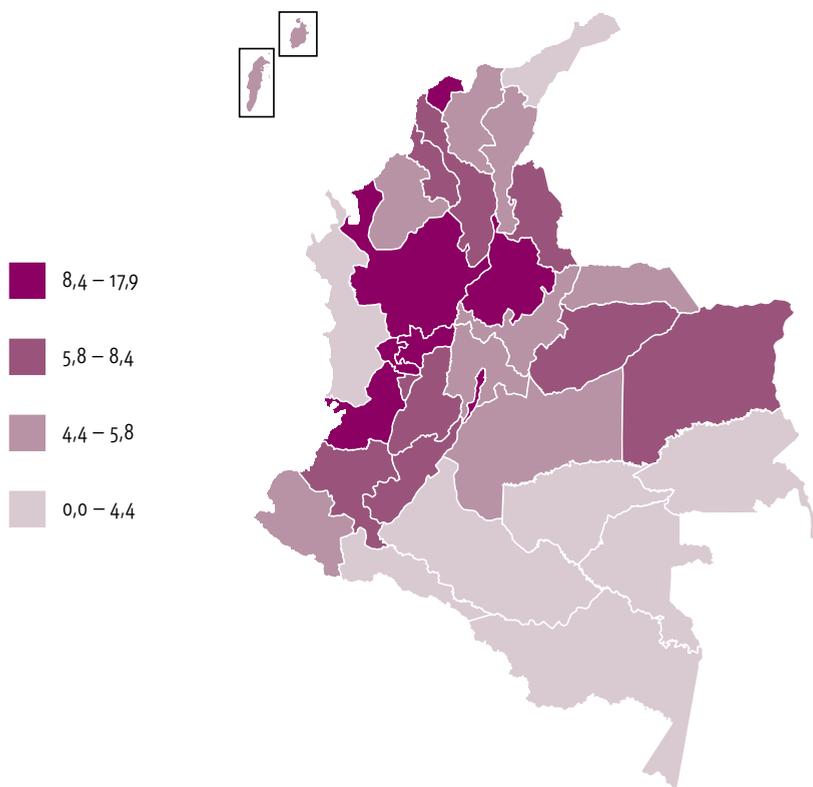
El 23,5% de la población reportada con alguna coagulopatía residía en Bogotá, D.C., el 17,5% en Antioquia y el 10,7% en el Valle del Cauca. El 65,9% viven en ciudades capitales, mientras que el 34% vivía en otro municipio. Risaralda fue el departamento con la prevalencia de coagulopatías más alta en el país de 17,9 por cada 100.000 habitantes ( $n = 168$ ), seguido por Caldas con 12,4 ( $n = 118$ ) y Bogotá, D.C. con 12,3 ( $n = 1.002$ ) (tabla 7 y figura 18). En la tabla 8 se describe la prevalencia de las coagulopatías según la entidad aseguradora que reporta de los regímenes contributivo y subsidiado.

**Tabla 7.** Prevalencia ajustada por la edad de las coagulopatías según la entidad territorial

Prevalencia de las coagulopatías x 100.000 habitantes			
Entidad territorial	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	4	5,1	3,9
Antioquia	749	11,2	11,3
Arauca	13	4,8	5,1
Atlántico	243	9,5	9,5
Bogotá, D.C.	1.002	12,2	12,3
Bolívar	136	6,3	6,1
Boyacá	67	5,2	5,4
Caldas	118	11,9	12,4
Caquetá	16	3,2	2,9
Casanare	27	7,2	6,5
Cauca	86	6,1	6,0
Cesar	53	5,0	4,5
Chocó	11	2,1	2,2
Córdoba	99	5,5	5,4
Cundinamarca	159	5,7	5,7
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	4	3,5	3,1
Huila	97	8,1	7,6
La Guajira	17	1,6	1,5
Magdalena	58	4,5	4,6
Meta	58	5,7	5,5
Nariño	81	4,5	4,4
Norte de Santander	102	7,3	7,2
Putumayo	9	2,5	2,5
Quindío	41	7,1	7,3
Risaralda	168	17,4	17,9
San Andrés	4	5,1	5,3
Santander	217	10,4	10,6
Sucre	52	5,9	5,9
Tolima	118	8,3	8,4
Valle	457	9,6	9,8
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	5	6,5	7,8
<b>Total</b>	<b>4.271</b>	<b>8,6</b>	<b>8,6</b>



**Figura 18.** Mapa de la prevalencia de las coagulopatías en Colombia por cada 100.000 habitantes



**Tabla 8.** Prevalencia de las coagulopatías en Colombia según la entidad aseguradora

Entidad	Prevalencia ajustada de las coagulopatías por cada 100.000 afiliados		
	Casos	Cruda	Ajustada
CCF007	10	5,4	4,4
CCF015	45	7,9	7,7
CCF023	2	0,9	0,7
CCF024	49	8,6	8,6
CCF027	9	4,9	4,6
CCF033	8	6,7	6,4
CCF050	7	6,0	6,2
CCF053	9	6,9	7,3
CCF055	27	3,2	3,0
CCF102	1	0,6	0,4

**Tabla 8.** Prevalencia de las coagulopatías en Colombia según la entidad aseguradora (continuación)

Prevalencia ajustada de las coagulopatías por cada 100.000 afiliados			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
EASo16	1	10,3	4,7
EASo27	6	14,8	35,8
EPSoo1	48	23,0	25,0
EPSoo2	402	15,4	15,2
EPSoo5	287	13,5	13,6
EPSoo8	143	10,2	10,4
EPSo10	394	14,3	14,3
EPSo12	36	14,9	15,2
EPSo16	323	13,4	13,7
EPSo17	245	12,5	12,5
EPSo18	147	16,1	15,9
EPSo22	24	4,3	4,6
EPSo23	51	11,0	10,7
EPSo25	14	7,8	7,4
EPSo33	7	9,0	8,0
EPSo37	409	11,7	12,9
EPSo44	397	11,4	11,5
EPSo45	53	5,0	5,1
EPSIo1	1	0,5	0,3
EPSIo3	15	3,2	2,8
EPSIo4	3	1,7	1,6
EPSIo5	10	3,2	2,9
EPSIo6	7	8,6	9,1
EPSS33	69	5,8	5,8
EPSS34	68	5,9	5,9
EPSS40	152	8,9	9,2
EPSS41	57	5,9	5,7
ESSoo2	22	4,8	4,7
ESSo24	96	4,8	4,6
ESSo62	105	5,5	5,2
ESSo76	27	3,2	3,1
ESSo91	14	4,7	5,0
ESS118	99	5,2	5,1
ESS133	46	2,6	2,4
ESS207	71	4,6	4,4
<b>Total</b>	<b>4.016</b>	<b>9,1</b>	<b>9,1</b>



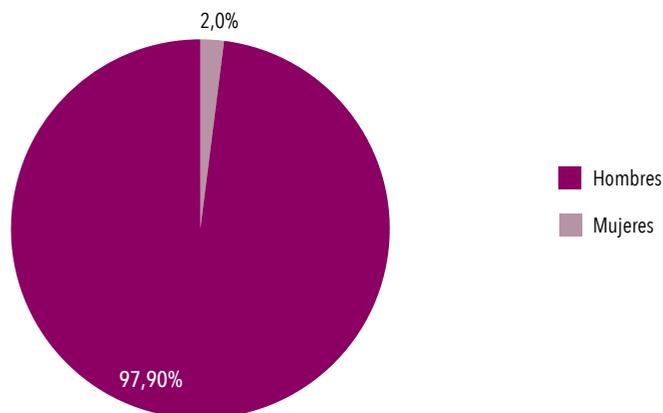
En la tabla 9 se presenta la prevalencia cruda de la hemofilia y otras coagulopatías por cada 100.000 habitantes; la prevalencia más elevada fue la de la hemofilia A en hombres y de la enfermedad de von Willebrand.

**Tabla 9.** Prevalencia de las coagulopatías por cada 100.000 habitantes

Enfermedad / Deficiencia	Prevalencia x 100.000 habitantes			
	Casos	%	Cruda	ajustada
Hemofilia A				
Femenino	33	1,79	0,13	0,13
Masculino	1.808	98,2	7,35	7,26
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>43,1</b>	<b>3,69</b>	<b>3,69</b>
Hemofilia B				
Femenino	13	3,28	0,05	0,05
Masculino	383	96,7	1,56	1,55
<b>Total</b>	<b>396</b>	<b>9,27</b>	<b>0,79</b>	<b>0,79</b>
Portadoras	298	6,98	0,60	0,60
von Willebrand	1.504	35,21	3,02	3,02
Fibrinógeno	28	0,66	0,06	0,06
Protrombina	3	0,07	0,01	0,01
Factor V	27	0,63	0,05	0,05
Factor V y VIII	12	0,28	0,02	0,02
Factor VII	87	2,04	0,17	0,17
Factor X	2	0,05	0,00	0,00
Factor XI	55	1,29	0,11	0,11
Factor XIII	18	0,42	0,04	0,04
<b>Total</b>	<b>4.271</b>	<b>100</b>	<b>8,57</b>	<b>8,57</b>

## 2.2 Prevalencia de la hemofilia

Para el periodo de análisis se reportaron 2.237 personas con hemofilia, de estos el 97,9% fueron hombres (n = 2.191) (figura 19).

**Figura 19.** Porcentaje de personas con hemofilia según el sexo

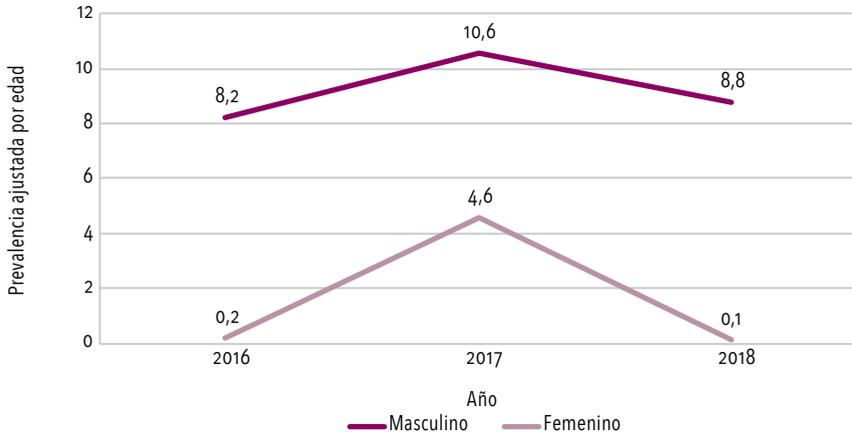
La prevalencia ajustada de la hemofilia por la edad en la población reportada fue de 4,5 personas por cada 100.000 habitantes y 4,8 por cada 100.000 afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado. En la tabla 10 se presenta la prevalencia de la hemofilia en Colombia según el sexo y el régimen de afiliación. En el régimen contributivo la prevalencia ajustada por edad fue de 4,1 por 100.000 afiliados y en el subsidiado de 2,0 por 100.000 afiliados. Del total de casos reportados ( $n = 2.237$ ) 100 personas correspondieron a otros regímenes (4,4%). En las figuras 20 y 21 se presenta la tendencia de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia desde el 2016 al 2018.

**Tabla 10.** Prevalencia de la hemofilia según el sexo y el régimen de afiliación

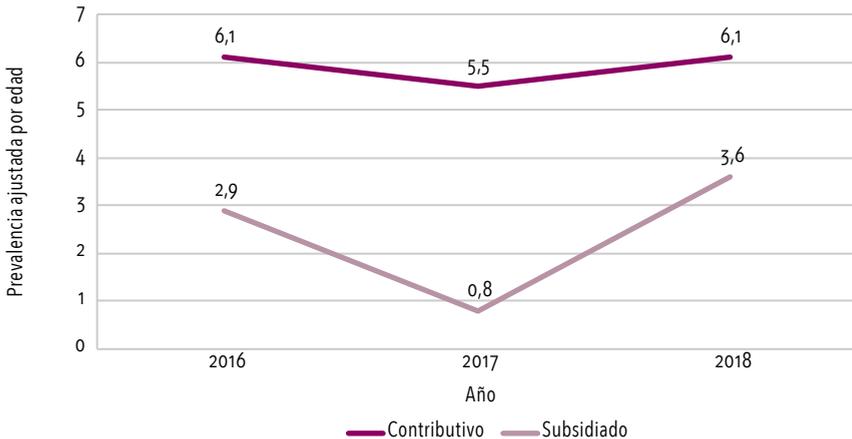
Prevalencia Hemofilia x 100.000 habitantes y afiliados					
Población	Características	Casos	%	Cruda	Ajustada
General	General	2.237	100	4,5	4,5
	Femenino	46	2,06	0,18	0,18
	Masculino	2.191	97,9	8,9	8,8
Régimen	Contributivo y subsidiado	2.137	100	4,8	4,8
	Contributivo	1.349	62,4	6,1	6,1
	Subsidiado	788	37,6	3,6	3,6



**Figura 20.** Prevalencia ajustada de la hemofilia por la edad según el sexo, 2016-2018



**Figura 21.** Prevalencia ajustada por la edad según el régimen de afiliación, 2016-2018



Fueron reportadas 2.137 personas con algún tipo de hemofilia pertenecientes a los regímenes contributivo o subsidiado. La prevalencia de la hemofilia por entidad aseguradora de estos dos regímenes se presenta en la tabla 11.

**Tabla 11.** Prevalencia de la hemofilia por la entidad aseguradora

Prevalencia de la hemofilia x 100.000 afiliados			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
CCFo07	10	5,4	4,4
CCFo15	33	5,8	5,7
CCFo23	2	0,9	0,7
CCFo24	34	6,0	5,9
CCFo27	4	2,2	2,1
CCFo33	6	5,0	4,8
CCFo50	3	2,6	2,7
CCFo53	5	3,8	4,1
CCFo55	15	1,8	1,7
CCF102	1	0,6	0,4
EASo16	0	0,0	0,0
EASo27	3	7,4	25,6
EPSo01	32	15,3	17,2
EPSo02	143	5,5	5,3
EPSo05	118	5,6	5,7
EPSo08	73	5,2	5,4
EPSo10	102	3,7	3,8
EPSo12	18	7,5	7,2
EPSo16	130	5,4	5,6
EPSo17	132	6,7	6,9
EPSo18	46	5,0	5,0
EPSo22	11	2,0	2,0
EPSo23	26	5,6	5,6
EPSo25	9	5,0	5,1
EPSo33	6	7,7	6,8
EPSo37	299	8,5	9,4
EPSo44	221	6,3	6,5
EPSo45	37	3,5	3,5
EPSIo1	1	0,5	0,3
EPSIo3	13	2,7	2,4

**Tabla 11.** Prevalencia de la hemofilia por la entidad aseguradora (continuación)

Prevalencia de la hemofilia x 100.000 afiliados			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
EPSIo4	3	1,7	1,6
EPSIo5	8	2,6	2,3
EPSIo6	5	6,1	6,6
EPSS33	46	3,9	3,8
EPSS34	42	3,6	3,7
EPSS40	97	5,7	5,8
EPSS41	43	4,4	4,3
ESSo02	17	3,7	3,6
ESSo24	66	3,3	3,2
ESSo62	63	3,3	3,1
ESSo76	20	2,4	2,3
ESSo91	11	3,7	4,1
ESS118	85	4,4	4,4
ESS133	40	2,3	2,1
ESS207	58	3,8	3,6
<b>Total</b>	<b>2.137</b>	<b>4,8</b>	<b>4,8</b>

En la distribución de los casos según la entidad territorial, la prevalencia más elevada se encontró en Vichada con un reporte de 7,8 casos por cada 100.000 habitantes, seguida de Bogotá, D.C. (P = 6,5) y Tolima (P = 5,8). Sin embargo, las entidades con mayor número de pacientes con hemofilia fueron Bogotá, D.C. con 522 casos, seguida de Antioquia con 337 y Valle con 251 pacientes (tabla 12 y figura 22).

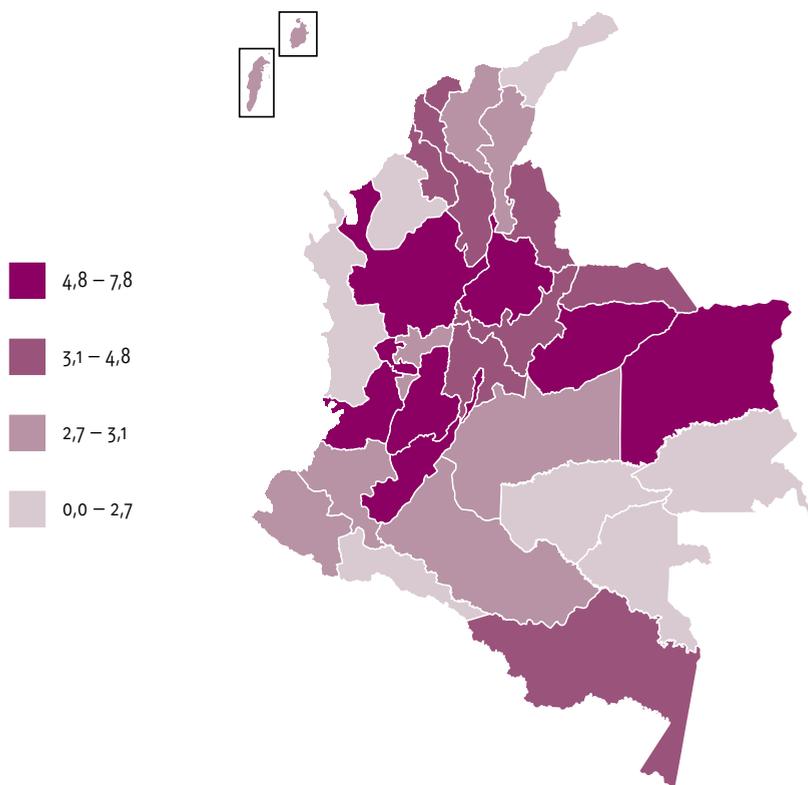
**Tabla 12.** Prevalencia de la hemofilia por 100.000 habitantes según la entidad territorial

Prevalencia de la hemofilia x 100.000 habitantes			
Entidad territorial	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	4	5,1	3,9
Antioquia	337	5,0	5,1
Arauca	10	3,7	4,0
Atlántico	120	4,7	4,7
Bogotá, D.C.	522	6,4	6,5

**Tabla 12.** Prevalencia de la hemofilia por 100.000 habitantes según la entidad territorial (continuación)

Prevalencia de la hemofilia x 100.000 habitantes			
Entidad territorial	Casos	Cruda	Ajustada
Bolívar	104	4,8	4,6
Boyacá	50	3,9	4,1
Caldas	27	2,7	2,8
Caquetá	16	3,2	2,9
Casanare	21	5,6	5,1
Cauca	44	3,1	3,1
Cesar	35	3,3	3,0
Chocó	9	1,7	1,8
Córdoba	51	2,9	2,7
Cundinamarca	88	3,1	3,1
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	3	2,6	2,5
Huila	62	5,2	4,8
La Guajira	12	1,2	1,0
Magdalena	34	2,6	2,7
Meta	32	3,1	3,0
Nariño	54	3,0	2,9
Norte de Santander	50	3,6	3,5
Putumayo	5	1,4	1,5
Quindío	16	2,8	3,0
Risaralda	49	5,1	5,2
San Andrés	2	2,6	2,7
Santander	115	5,5	5,7
Sucre	28	3,2	3,1
Tolima	81	5,7	5,8
Valle del Cauca	251	5,3	5,4
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	5	6,5	7,8
<b>Total</b>	<b>2.237</b>	<b>4,5</b>	<b>4,5</b>

**Figura 22.** Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia por cada 100.000 habitantes según la entidad territorial



### 2.3 Prevalencia de la hemofilia A y B

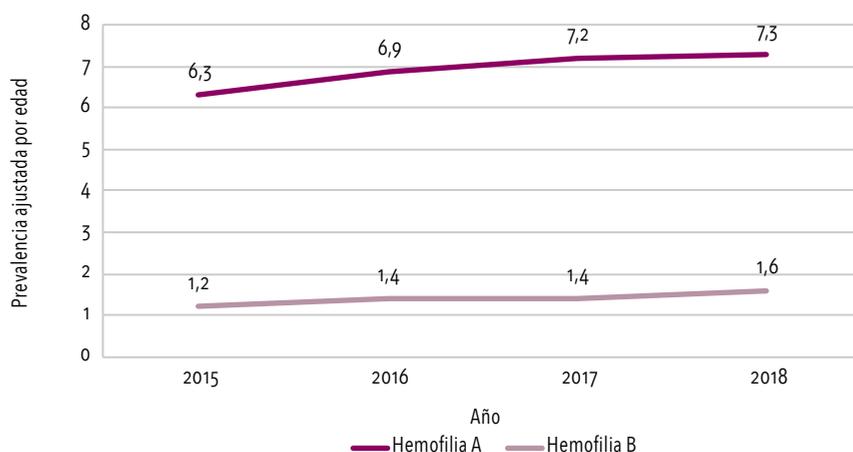
Los informes sobre la prevalencia de la hemofilia A varían considerablemente entre países, en parte por las diferencias en la recolección de los datos y la escasa disponibilidad de tratamiento con factor. La FMH informa que la prevalencia en Estados Unidos fue de 8,0 por 100.000 varones en 2006, en comparación con 20,7 por 100.000 varones en el Reino Unido. La prevalencia de la hemofilia A informada en los países de ingresos bajos es a menudo considerablemente menor que la informada en países de ingresos elevados, y menor a la esperada con base en la incidencia internacional promedio, por ejemplo, en Suramérica solo cuatro de nueve países informaron datos en los que la prevalencia abarcó de 3,0 a 9,3 por 100.000 varones. Según este mismo informe, en Colombia se obtuvo la prevalencia de la hemofilia A en hombres para los años 2003 ( $P = 4,5$ ), 2004 ( $P = 5,0$ ), 2005 ( $P = 4,6$ ) y 2006 ( $P = 5,2$ )



(21), no se documentaron los años 2007 a 2014, pero las prevalencias desde el año 2015 fueron calculadas con la información reportada a la CAC (22) (23).

Para el 2018 se encontró que 7,3 hombres por cada 100.000 habitantes padecen hemofilia A y 1,6 hombres por cada 100.000 habitantes hemofilia B, en la figura 23 se presenta la prevalencia de la hemofilia A y B en hombres desde el inicio de reporte a la CAC en el año 2015.

**Figura 23.** Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres, 2015-2018



En el análisis según el tipo de hemofilia y el régimen de afiliación, se encontró que 4 personas de cada 100.000 afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado presentaron hemofilia A y 0,9 de cada 100.000 tenían hemofilia B. En la tabla 13 se representa la prevalencia cruda y ajustada de la hemofilia A y B por la edad, según el sexo y el régimen de afiliación y en las tablas 14 y 15 las prevalencias según la entidad aseguradora de los regímenes contributivo y subsidiado y de los entes territoriales, esta información hace referencia solamente a los hombres para ambos tipos de hemofilia.

**Tabla 13.** Prevalencia de la hemofilia A y B según el sexo y el régimen

Prevalencia hemofilia A y B x 100.000 habitantes y afiliados					
Población	Características	Casos	%	Cruda	Ajustada
Hemofilia A	General	1.841	100,0	3,7	3,7
	Femenino	33	1,8	0,1	0,1
	Masculino	1.808	98,2	7,3	7,3
	Contributivo y subsidiado	1.753	100,0	4,0	4,0
	Contributivo	1.085	61,2	4,9	4,9
	Subsidiado	668	38,8	3,0	3,0



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

**Tabla 13.** Prevalencia de la hemofilia A y B según el sexo y el régimen (continuación)

Población	Características	Casos	%	Cruda	Ajustada
Hemofilia B	General	396	3,3	0,8	0,8
	Femenino	13	96,7	0,1	0,1
	Masculino	383	100,0	1,6	1,6
	Contributivo y subsidiado	384	100,0	0,9	0,9
	Contributivo	264	68,0	1,1	1,1
	Subsidiado	123	32,0	0,6	0,6

**Tabla 14.** Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B, en hombres según la entidad aseguradora

Entidad	Prevalencia ajustada de la Hemofilia A en hombres x 100.000 afiliados			Prevalencia ajustada de la Hemofilia B en hombres x 100.000 afiliados		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
CCF007	10	11,6	10,5	0	0,0	0,0
CCF015	27	9,7	9,7	6	2,2	2,2
CCF023	2	1,9	1,4	0	0,0	0,0
CCF024	27	9,8	10,3	6	2,2	2,3
CCF027	4	4,4	4,4	0	0,0	0,0
CCF033	6	10,1	9,3	0	0,0	0,0
CCF050	3	5,4	6,0	0	0,0	0,0
CCF053	5	8,0	9,2	0	0,0	0,0
CCF055	14	3,3	3,2	1	0,2	0,2
CCF102	1	1,2	1,1	0	0,0	0,0
EAS016	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
EAS027	1	6,1	46,6	2	12,1	72,5
EPS001	22	22,8	25,0	9	9,3	9,8
EPS002	100	7,7	7,9	24	1,8	1,8
EPS005	90	9,2	9,0	27	2,8	2,9
EPS008	54	8,3	8,2	17	2,6	2,4
EPS010	81	6,2	6,3	19	1,5	1,4
EPS012	14	12,1	12,0	4	3,5	3,3
EPS016	106	8,9	9,1	24	2,0	2,1

**Tabla 14.** Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B, en hombres según la entidad aseguradora (continuación)

Entidad	Prevalencia ajustada de la Hemofilia A en hombres x 100.000 afiliados			Prevalencia ajustada de la Hemofilia B en hombres x 100.000 afiliados		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
EPSO17	96	9,9	9,8	34	3,5	3,6
EPSO18	37	8,2	8,0	9	2,0	2,0
EPSO22	10	3,7	3,7	1	0,4	0,3
EPSO23	22	9,5	10,2	4	1,7	2,2
EPSO25	6	7,2	10,1	2	2,4	2,7
EPSO33	6	13,8	12,6	0	0,0	0,0
EPSO37	257	15,3	15,9	41	2,4	2,6
EPSO44	178	10,0	10,2	42	2,4	2,4
EPSO45	34	6,7	7,4	2	0,4	0,3
EPSIO1	1	1,0	0,8	0	0,0	0,0
EPSIO3	12	5,1	4,7	0	0,0	0,0
EPSIO4	3	3,5	2,3	0	0,0	0,0
EPSIO5	7	4,6	4,4	1	0,7	0,5
EPSIO6	5	12,4	14,1	0	0,0	0,0
EPSS33	40	7,0	7,0	6	1,0	1,1
EPSS34	39	7,4	7,6	3	0,6	0,6
EPSS40	88	10,9	11,5	9	1,1	1,2
EPSS41	36	7,6	8,7	7	1,5	1,7
ESSO02	11	4,8	5,0	5	2,2	2,0
ESSO24	51	5,3	5,3	14	1,4	1,4
ESSO62	55	6,0	6,2	8	0,9	0,7
ESSO76	19	4,7	4,8	1	0,2	0,2
ESSO91	10	6,8	8,5	1	0,7	0,7
ESS118	59	6,5	6,3	19	2,1	2,1
ESS133	28	3,3	3,6	12	1,4	1,4
ESS207	47	6,2	6,0	11	1,4	1,5
<b>Total</b>	<b>1.724</b>	<b>8,1</b>	<b>8,1</b>	<b>371</b>	<b>1,7</b>	<b>1,7</b>



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

**Tabla 15.** Prevalencia ajustada por la edad, de la hemofilia A y B en los hombres, según la entidad territorial

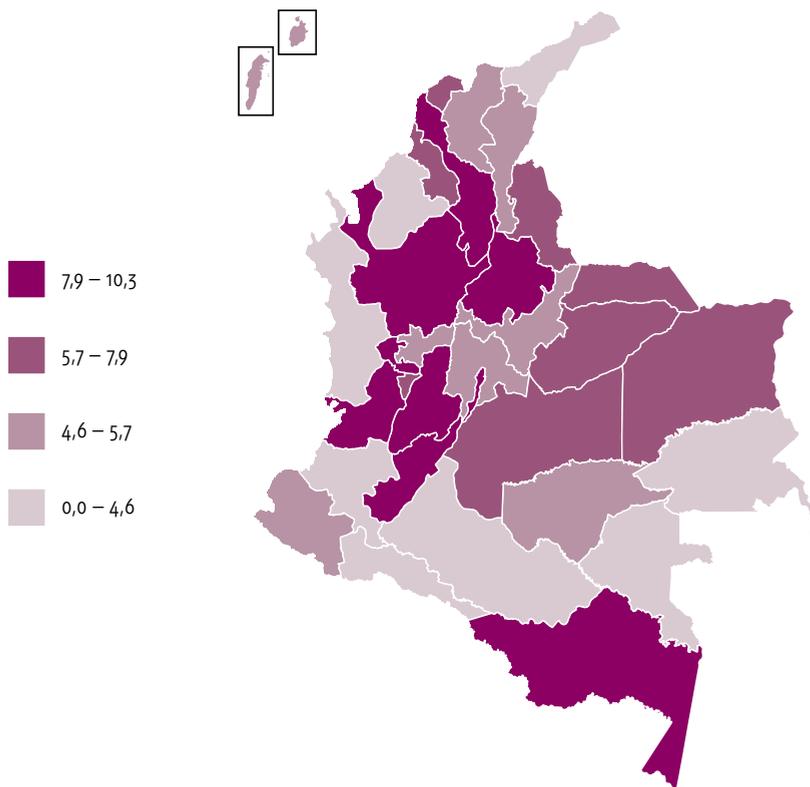
Entidad	Prevalencia ajustada de la hemofilia A en hombres x 100.000 habitantes			Prevalencia ajustada de la hemofilia B en hombres x 100.000 habitantes		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	4	10,1	8,1	0	0,0	0,0
Antioquia	286	8,7	8,8	50	1,5	1,6
Arauca	9	6,6	6,8	1	0,7	0,9
Atlántico	90	7,2	7,1	25	2,0	2,0
Bogotá, D.C.	403	10,2	10,3	106	2,7	2,7
Bolívar	88	8,1	7,9	16	1,5	1,5
Boyacá	34	5,3	5,5	15	2,3	2,4
Caldas	24	4,9	5,1	3	0,6	0,6
Caquetá	11	4,4	4,2	5	2,0	1,8
Casanare	14	7,4	6,9	6	3,2	2,9
Cauca	33	4,6	4,6	10	1,4	1,4
Cesar	31	5,8	5,5	4	0,8	0,7
Chocó	9	3,5	3,6	0	0,0	0,0
Córdoba	38	4,2	4,1	12	1,3	1,3
Cundinamarca	69	4,9	4,9	18	1,3	1,3
Guainía	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
Guaviare	3	5,0	4,6	0	0,0	0,0
Huila	49	8,2	7,9	13	2,2	2,1
La Guajira	10	1,9	1,7	2	0,4	0,3
Magdalena	32	4,9	5,1	2	0,3	0,3
Meta	30	5,9	5,7	2	0,4	0,4
Nariño	49	5,4	5,3	4	0,4	0,4
Norte de Santander	42	6,1	6,0	6	0,9	0,9
Putumayo	5	2,8	3,0	0	0,0	0,0
Quindío	16	5,7	6,0	0	0,0	0,0
Risaralda	43	9,1	9,3	6	1,3	1,3
San Andrés	2	5,1	5,4	0	0,0	0,0
Santander	87	8,4	8,6	22	2,1	2,2
Sucre	26	5,9	5,8	2	0,5	0,4



**Tabla 15.** Prevalencia ajustada por la edad, de la hemofilia A y B en los hombres, según la entidad territorial (continuación)

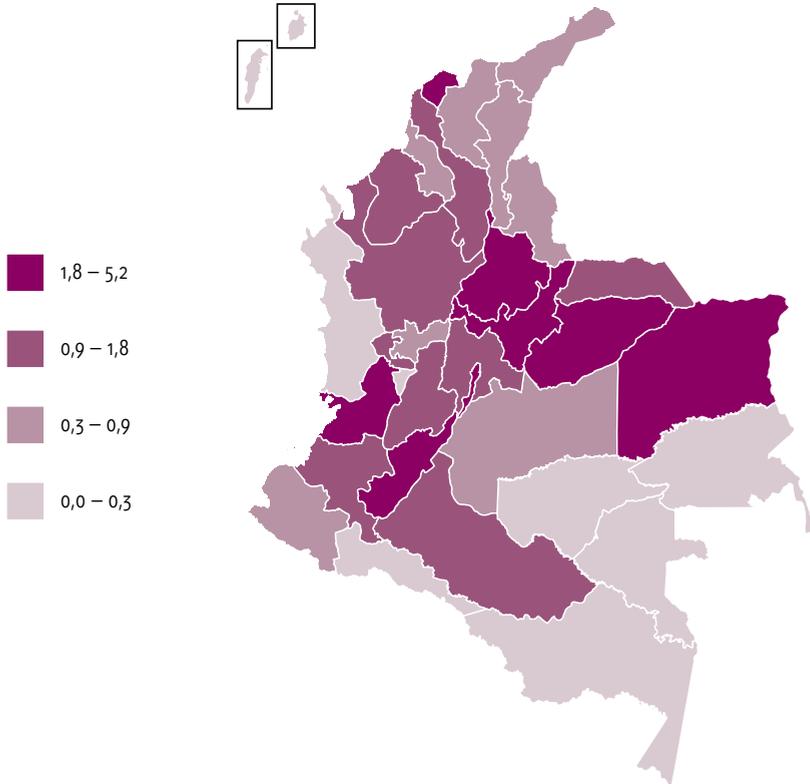
Entidad	Prevalencia ajustada de la hemofilia A en hombres x 100.000 habitantes			Prevalencia ajustada de la hemofilia B en hombres x 100.000 habitantes		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
Tolima	69	9,7	9,9	8	1,1	1,1
Valle del Cauca	200	8,7	8,8	43	1,9	1,9
Vaupés	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
Vichada	2	5,1	6,4	2	5,1	5,2
<b>Total</b>	<b>1.808</b>	<b>7,3</b>	<b>7,3</b>	<b>383</b>	<b>1,6</b>	<b>1,6</b>

**Figura 24.** Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A en los hombres por cada 100.000 habitantes según la entidad territorial





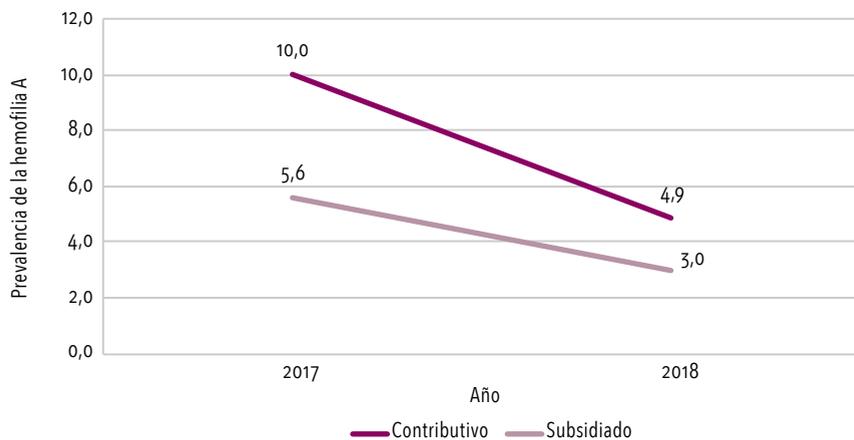
**Figura 25.** Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia B en los hombres por cada 100.000 habitantes, según la entidad territorial



En las figuras 26 y 27 se presenta la prevalencia comparativa de la hemofilia A y B, según el régimen de afiliación, en los años 2017 y 2018. Y en las tablas 16 y 17 se presentan la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad aseguradora de los regímenes contributivo y subsidiado y por la entidad territorial.



**Figura 26.** Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A según el régimen de afiliación, 2017 y 2018



**Figura 27.** Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia B según el régimen de afiliación, 2017 y 2018





## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

**Tabla 16.** Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad aseguradora

Entidad	Prevalencia ajustada de la hemofilia A x 100.000 afiliados			Prevalencia ajustada de la hemofilia B x 100.000 afiliados		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
CCF007	10	5,4	4,4	0	0,0	0,0
CCF015	27	4,7	4,7	6	1,1	1,0
CCF023	2	0,9	0,7	0	0,0	0,0
CCF024	28	4,9	4,9	6	1,1	1,1
CCF027	4	2,2	2,1	0	0,0	0,0
CCF033	6	5,0	4,8	0	0,0	0,0
CCF050	3	2,6	2,7	0	0,0	0,0
CCF053	5	3,8	4,1	0	0,0	0,0
CCF055	14	1,7	1,6	1	0,1	0,1
CCF102	1	0,6	0,4	0	0,0	0,0
EASo16	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
EASo27	1	2,5	8,1	2	4,9	17,5
EPS001	22	10,5	11,8	10	4,8	5,3
EPS002	115	4,4	4,3	28	1,1	1,0
EPS005	91	4,3	4,4	27	1,3	1,3
EPS008	54	3,8	4,1	19	1,4	1,3
EPSo10	83	3,0	3,1	19	0,7	0,7
EPSo12	14	5,8	5,7	4	1,7	1,6
EPSo16	106	4,4	4,5	24	1,0	1,0
EPSo17	97	4,9	5,0	35	1,8	1,9
EPSo18	37	4,0	4,0	9	1,0	1,0
EPSo22	10	1,8	1,8	1	0,2	0,2
EPSo23	22	4,7	4,5	4	0,9	1,0
EPSo25	6	3,4	3,7	3	1,7	1,4
EPSo33	6	7,7	6,8	0	0,0	0,0
EPSo37	258	7,4	8,1	41	1,2	1,3
EPSo44	179	5,1	5,3	42	1,2	1,2
EPSo45	35	3,3	3,4	2	0,2	0,2
EPSIo1	1	0,5	0,3	0	0,0	0,0
EPSIo3	13	2,7	2,4	0	0,0	0,0
EPSIo4	3	1,7	1,6	0	0,0	0,0
EPSIo5	7	2,2	2,0	1	0,3	0,3

**Tabla 16.** Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad aseguradora (continuación)

Entidad	Prevalencia ajustada de la hemofilia A x 100.000 afiliados			Prevalencia ajustada de la hemofilia B x 100.000 afiliados		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
EPSIo6	5	6,1	6,6	0	0,0	0,0
EPSS33	40	3,4	3,4	6	0,5	0,5
EPSS34	39	3,4	3,4	3	0,3	0,3
EPSS40	88	5,1	5,3	9	0,5	0,5
EPSS41	36	3,7	3,6	7	0,7	0,7
ESSo02	11	2,4	2,3	6	1,3	1,2
ESSo24	52	2,6	2,5	14	0,7	0,7
ESSo62	55	2,9	2,8	8	0,4	0,3
ESSo76	19	2,2	2,3	1	0,1	0,1
ESSo91	10	3,4	3,7	1	0,3	0,4
ESS118	63	3,3	3,2	22	1,1	1,1
ESS133	28	1,6	1,5	12	0,7	0,6
ESS207	47	3,1	2,8	11	0,7	0,7
<b>Total</b>	<b>1.753</b>	<b>4,0</b>	<b>4,0</b>	<b>384</b>	<b>0,9</b>	<b>0,9</b>

**Tabla 17.** Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad territorial

Entidad territorial	Prevalencia de la hemofilia A x 100.000 habitantes			Prevalencia de la hemofilia B x 100.000 habitantes		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	4	5,1	3,9	0	0,0	0,0
Antioquia	287	4,3	4,4	50	0,7	0,8
Arauca	9	3,3	3,5	1	0,4	0,5
Atlántico	94	3,7	3,7	26	1,0	1,0
Bogotá, D.C.	409	5,0	5,1	113	1,4	1,4
Bolívar	88	4,1	3,9	16	0,7	0,7
Boyacá	35	2,7	2,9	15	1,2	1,2
Caldas	24	2,4	2,5	3	0,3	0,3
Caquetá	11	2,2	2,1	5	1,0	0,9
Casanare	14	3,7	3,4	7	1,9	1,7
Cauca	34	2,4	2,4	10	0,7	0,7
Cesar	31	2,9	2,7	4	0,4	0,3

**Tabla 17.** Prevalencia de la hemofilia A y B en los hombres y las mujeres por la entidad territorial (continuación)

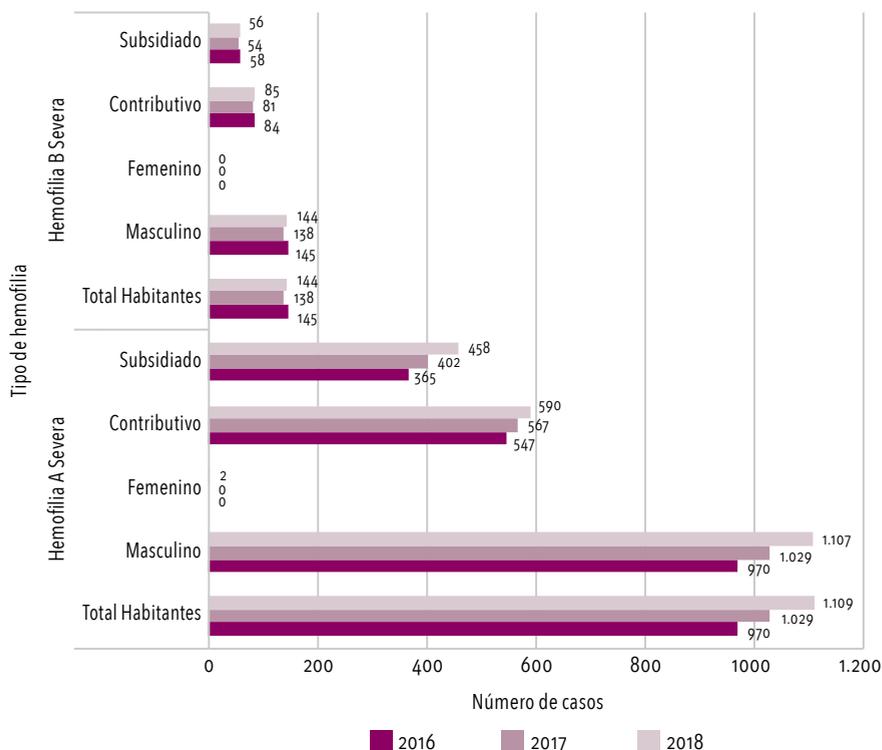
Entidad territorial	Prevalencia de la hemofilia A x 100.000 habitantes			Prevalencia de la hemofilia B x 100.000 habitantes		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
Chocó	9	1,7	1,8	0	0,0	0,0
Córdoba	38	2,1	2,0	13	0,7	0,7
Cundinamarca	70	2,5	2,5	18	0,6	0,6
Guainía	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
Guaviare	3	2,6	2,5	0	0,0	0,0
Huila	49	4,1	3,8	13	1,1	1,0
La Guajira	10	1,0	0,8	2	0,2	0,2
Magdalena	32	2,5	2,6	2	0,2	0,2
Meta	30	3,0	2,8	2	0,2	0,2
Nariño	50	2,8	2,7	4	0,2	0,2
Norte de Santander	44	3,2	3,1	6	0,4	0,4
Putumayo	5	1,4	1,5	0	0,0	0,0
Quindío	16	2,8	3,0	0	0,0	0,0
Risaralda	43	4,4	4,5	6	0,6	0,7
San Andrés	2	2,6	2,7	0	0,0	0,0
Santander	93	4,4	4,5	22	1,1	1,1
Sucre	26	3,0	2,9	2	0,2	0,2
Tolima	73	5,1	5,2	8	0,6	0,6
Valle	205	4,3	4,4	46	1,0	1,0
Vaupés	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
Vichada	3	3,9	5,2	2	2,6	2,6
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>3,7</b>	<b>3,7</b>	<b>396</b>	<b>0,8</b>	<b>0,8</b>

#### 2.4 Prevalencia de la hemofilia severa

En el año 2018 se reportaron a la CAC 1.253 pacientes con hemofilia severa, lo que significa un incremento del 6,8% con respecto al 2017, con una prevalencia de 2,5 por 100.000 habitantes. Del total de los casos reportados, 1.189 pertenecían a los regímenes contributivo y subsidiado, lo cual representa una prevalencia de 2,7 por 100.000 afiliados. La prevalencia para el régimen contributivo fue de 3,0 por 100.000 afiliados (n = 675) y para el subsidiado de 2,3 (n = 514). En la figura 28 se observa el número de casos con hemofilia A y B severa para los años 2016, 2017 y 2018.



**Figura 28.** Número de casos de hemofilia A y B severa, según el sexo y el régimen, 2016-2018



En la tabla 18 se observa el consolidado del cálculo de las prevalencias para la hemofilia severa tipo A y B, según el total de habitantes y afiliados; en el 2018 se reportaron 2 casos de hemofilia A severa en mujeres. En las tablas 19 y 20 se muestra en detalle la prevalencia por entidad territorial y por entidad aseguradora de los regímenes contributivo y subsidiado.

**Tabla 18.** Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B severa, según los habitantes y los afiliados

Tipo hemofilia	Prevalencia x 100.000 habitantes					
	Total habitantes		Masculino		Femenino	
	Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia
Hemofilia A severa	1.109	2,1	1.107	4,4	2	0
Hemofilia B severa	144	0,3	144	0,5	0	0
<b>Total severa</b>	<b>1.253</b>	<b>2,5</b>	<b>1.251</b>	<b>4,9</b>	<b>2</b>	<b>0</b>



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

**Tabla 18.** Prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia A y B severa, según los habitantes y los afiliados (continuación)

Tipo Hemofilia	Prevalencia x 100.000 afiliados					
	Total afiliados		Contributivo		Subsidiado	
	Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia
Hemofilia A severa	1.048	2,4	590	2,7	458	2,1
Hemofilia B severa	141	0,3	85	0,4	56	0,3
<b>Total severa</b>	<b>1.189</b>	<b>2,7</b>	<b>666</b>	<b>2,0</b>	<b>523</b>	<b>1,3</b>

**Tabla 19.** Prevalencia de la hemofilia severa por la entidad territorial

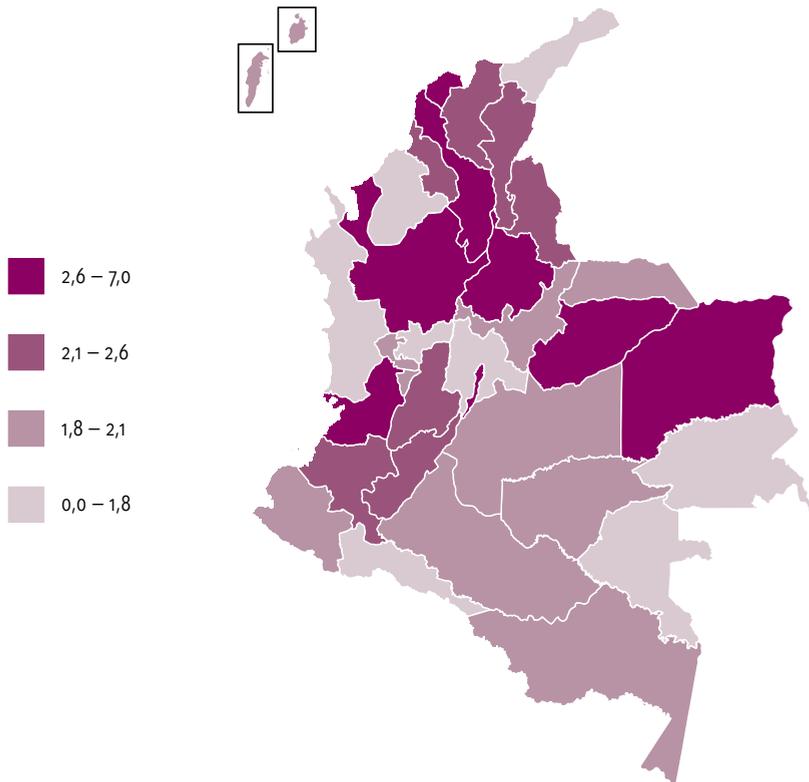
Entidad territorial	Prevalencia hemofilia severa x 100.000 habitantes		
	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	2	2,5	1,9
Antioquia	231	3,5	3,5
Arauca	6	2,2	2,1
Atlántico	68	2,7	2,7
Bogotá, D.C.	233	2,8	2,9
Bolívar	76	3,5	3,4
Boyacá	25	1,9	2,1
Caldas	16	1,6	1,7
Caquetá	11	2,2	2,1
Casanare	11	2,9	2,6
Cauca	31	2,2	2,2
Cesar	27	2,5	2,3
Chocó	6	1,2	1,2
Córdoba	22	1,2	1,2
Cundinamarca	50	1,8	1,8
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	2	1,7	1,8
Huila	31	2,6	2,4
La Guajira	8	0,8	0,6
Magdalena	30	2,3	2,4
Meta	21	2,1	2,0
Nariño	35	1,9	1,9
Norte de Santander	35	2,5	2,5
Putumayo	3	0,8	0,7
Quindío	10	1,7	1,9



**Tabla 19.** Prevalencia de la hemofilia severa por la entidad territorial (continuación)

Prevalencia hemofilia severa x 100.000 habitantes			
Entidad territorial	Casos	Cruda	Ajustada
Risaralda	19	2,0	2,1
San Andrés	2	2,6	2,7
Santander	63	3,0	3,1
Sucre	20	2,3	2,2
Tolima	32	2,3	2,3
Valle del Cauca	123	2,6	2,7
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	4	5,2	7,0
<b>Total</b>	<b>1.253</b>	<b>2,5</b>	<b>2,5</b>

**Figura 29.** Mapa de la prevalencia ajustada por la edad de la hemofilia severa por cada 100.000 habitantes según la entidad territorial



**Tabla 20.** Prevalencia de la hemofilia severa por la entidad aseguradora

Entidad	Prevalencia hemofilia severa x 100.000 afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado		
	Casos	Cruda	Ajustada
CCFo07	7	3,8	3,1
CCFo15	20	3,5	3,5
CCFo23	1	0,4	0,3
CCFo24	19	3,3	3,4
CCFo27	2	1,1	1,1
CCFo33	6	5,0	4,8
CCFo50	2	1,7	1,8
CCFo53	4	3,0	3,2
CCFo55	14	1,7	1,6
CCF102	0	0,0	0,0
EASo16	0	0,0	0,0
EASo27	2	4,9	20,7
EPSo01	17	8,2	10,4
EPSo02	52	2,0	1,9
EPSo05	50	2,4	2,4
EPSo08	24	1,7	1,8
EPSo10	48	1,7	1,7
EPSo12	4	1,7	1,6
EPSo16	65	2,7	2,9
EPSo17	41	2,1	2,0
EPSo18	22	2,4	2,4
EPSo22	8	1,4	1,5
EPSo23	11	2,4	2,4
EPSo25	4	2,2	2,1
EPSo33	6	7,7	6,8
EPSo37	196	5,6	6,5
EPSo44	137	3,9	4,0
EPSo45	15	1,4	1,5
EPSIo1	1	0,5	0,3
EPSIo3	8	1,7	1,5
EPSIo4	1	0,6	0,3
EPSIo5	5	1,6	1,5
EPSIo6	1	1,2	1,6
EPSS33	32	2,7	2,7
EPSS34	35	3,0	3,1
EPSS40	71	4,1	4,2

**Tabla 20.** Prevalencia de la hemofilia severa por la entidad aseguradora (continuación)

Prevalencia hemofilia severa x 100.000 afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
EPSS41	28	2,9	2,9
ESS002	5	1,1	1,0
ESS024	43	2,1	2,1
ESS062	45	2,3	2,2
ESS076	15	1,8	1,7
ESS091	5	1,7	1,8
ESS118	49	2,6	2,5
ESS133	22	1,3	1,2
ESS207	46	3,0	2,7
<b>Total</b>	<b>1.189</b>	<b>2,7</b>	<b>2,7</b>

## 2.5 Prevalencia de la hemofilia A y la hemofilia B severas

Aunque la gravedad y la frecuencia de los síntomas del sangrado en hemofilia se correlacionan con la actividad residual del factor VIII y IX, de tal forma que los pacientes con hemofilia severa generalmente presentan un fenotipo de sangrado severo, se ha observado una considerable variabilidad en el patrón de sangrado y el daño articular. Entre el 10 y el 15% de los pacientes con hemofilia A severa muestran un fenotipo de enfermedad más leve con menor número de sangrados y menor requerimiento de concentrado de factor. Esta variabilidad fenotípica, junto con otros factores modificadores de la enfermedad y no solo el grado de severidad definido por las pruebas de laboratorio, determinan la forma como se debe iniciar el tratamiento y adaptar la profilaxis para un paciente con diversas características (19).

Según el análisis de una cohorte de nacimientos de una base de datos nacional, en Estados Unidos se reportó en el 2016 a 7.486 hombres con hemofilia leve o grave, de los cuales 4.899 tenían hemofilia severa (65,4%) y 2.587 con hemofilia leve (34,6%); 81,4% tenían hemofilia A y 18,6% presentaban hemofilia B (24).

En Colombia, algunas cifras similares han sido reportadas a la CAC, según los datos del último periodo. Del total de los casos de hemofilia reportados en el país ( $n = 2.237$ ), se conoce la clasificación de la enfermedad en el 99,5% de ellos ( $n = 2.227$ ), de los cuales el 56,2% ( $n = 1.253$ ) corresponden a hemofilia severa y de estos el 88% padece hemofilia A (figura 30).

En cuanto al análisis según el régimen de afiliación se encontró que del total de los pacientes con hemofilia afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado ( $n = 1.189$ ), 1.048 correspondieron a hemofilia A severa, con una prevalencia de 2,4 por 100.000 afiliados, y 141 a hemofilia B severa con una



prevalencia de 0,3 por 100.000 afiliados. En la figura 31 se presenta la tendencia del número de casos de hombres con hemofilia A y B severa desde el año 2015 al 2018.

Figura 30. Distribución de los casos de hemofilia según su severidad

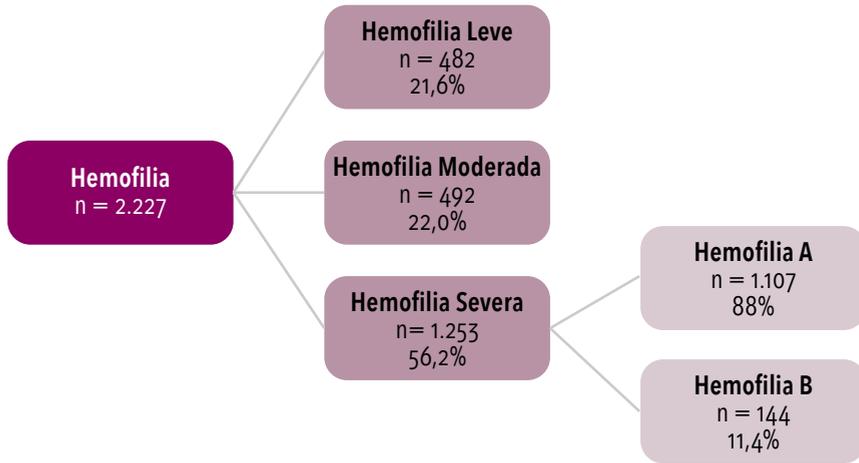
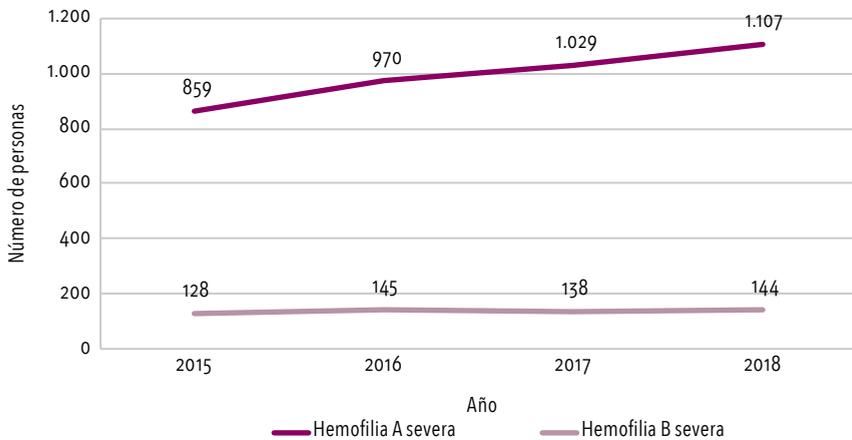


Figura 31. Número de casos de hemofilia A y B severa en los hombres, 2015 a 2018

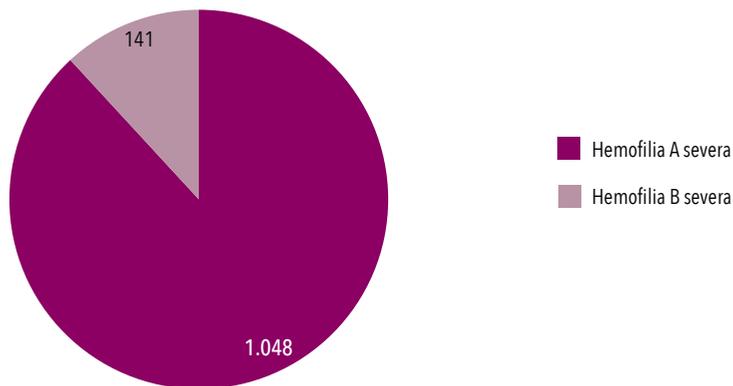


En el último periodo, de los pacientes reportados con hemofilia severa, el 11,8% fueron pacientes con hemofilia A y 88,1% con hemofilia B (figura 32). Según el régimen de afiliación, la prevalencia de la hemofilia A severa fue de 1,8 por cada 100.000 afiliados en el régimen contributivo y de 1,2 por cada 100.000 en el subsidiado. En la figura 33 se representan la distribución de los casos

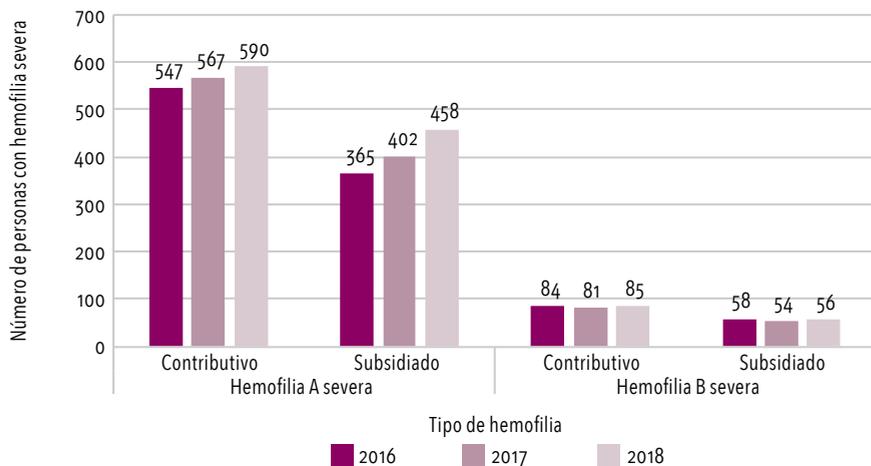


de hemofilia A y B severa en los regímenes contributivo y subsidiado para los años 2016, 2017 y 2018 y en las tablas 21 y 22 se describe la prevalencia de la hemofilia A y B severas por la entidad territorial y la entidad aseguradora.

**Figura 32.** Personas con hemofilia A y B severa afiliadas al régimen contributivo y subsidiado



**Figura 33.** Distribución de los casos de hemofilia severa en los regímenes contributivo y subsidiado, 2016-2018





## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

Tabla 21. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por la entidad territorial

Entidad territorial	Prevalencia de la hemofilia A severa x 100.000 habitantes			Prevalencia de la hemofilia B severa x 100.000 habitantes		
	Casos	Cruda	Ajustada	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	2	2,5	1,9	0	0,0	0,0
Antioquia	209	3,1	3,2	22	0,3	0,3
Arauca	6	2,2	2,1	0	0,0	0,0
Atlántico	60	2,4	2,3	8	0,3	0,3
Bogotá, D.C.	210	2,6	2,6	23	0,3	0,3
Bolívar	65	3,0	2,9	11	0,5	0,5
Boyacá	19	1,5	1,6	6	0,5	0,5
Caldas	16	1,6	1,7	0	0,0	0,0
Caquetá	11	2,2	2,1	0	0,0	0,0
Casanare	9	2,4	2,1	2	0,5	0,5
Cauca	22	1,6	1,5	9	0,6	0,6
Cesar	25	2,3	2,2	2	0,2	0,2
Chocó	6	1,2	1,2	0	0,0	0,0
Córdoba	20	1,1	1,0	2	0,1	0,1
Cundinamarca	40	1,4	1,4	10	0,4	0,4
Guainía	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
Guaviare	2	1,7	1,8	0	0,0	0,0
Huila	21	1,8	1,6	10	0,8	0,8
La Guajira	6	0,6	0,5	2	0,2	0,2
Magdalena	28	2,2	2,3	2	0,2	0,2
Meta	20	2,0	1,9	1	0,1	0,1
Nariño	32	1,8	1,7	3	0,2	0,2
Norte de Santander	34	2,4	2,4	1	0,1	0,1
Putumayo	3	0,8	0,7	0	0,0	0,0
Quindío	10	1,7	1,9	0	0,0	0,0
Risaralda	17	1,8	1,9	2	0,2	0,2
San Andrés	2	2,6	2,7	0	0,0	0,0
Santander	54	2,6	2,7	9	0,4	0,5
Sucre	20	2,3	2,2	0	0,0	0,0
Tolima	31	2,2	2,3	1	0,1	0,1
Valle del Cauca	106	2,2	2,3	17	0,4	0,4
Vaupés	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
Vichada	3	3,9	5,2	1	1,3	1,8
<b>Total</b>	<b>1.109</b>	<b>2,2</b>	<b>2,1</b>	<b>144</b>	<b>0,3</b>	<b>0,3</b>

**Tabla 22.** Prevalencia de la hemofilia A y B severa por entidad de los regímenes contributivo y subsidiado

Entidad	Prevalencia hemofilia A severa x 100.000 afiliados contributivo y subsidiado				Prevalencia hemofilia B severa x 100.000 afiliados contributivo y subsidiado			
	Casos	%	Cruda	Ajustada	Casos	%	Cruda	Ajustada
CCF007	7	0,7	3,8	3,1	0	0,0	0,0	0,0
CCF015	17	1,6	3,0	2,9	3	2,1	0,5	0,5
CCF023	1	0,1	0,4	0,3	0	0,0	0,0	0,0
CCF024	14	1,3	2,5	2,5	5	3,5	0,9	0,9
CCF027	2	0,2	1,1	1,1	0	0,0	0,0	0,0
CCF033	6	0,6	5,0	4,8	0	0,0	0,0	0,0
CCF050	2	0,2	1,7	1,8	0	0,0	0,0	0,0
CCF053	4	0,4	3,0	3,2	0	0,0	0,0	0,0
CCF055	13	1,2	1,6	1,5	1	0,7	0,1	0,1
CCF102	0	0,0	0,0	0,0	0	0,0	0,0	0,0
EAS016	0	0,0	0,0	0,0	0	0,0	0,0	0,0
EAS027	1	0,1	2,5	8,1	1	0,7	2,5	12,6
EPS001	11	1,0	5,3	6,8	6	4,3	2,9	3,6
EPS002	46	4,4	1,8	1,7	6	4,3	0,2	0,2
EPS005	46	4,4	2,2	2,2	4	2,8	0,2	0,2
EPS008	23	2,2	1,6	1,8	1	0,7	0,1	0,1
EPS010	43	4,1	1,6	1,5	5	3,5	0,2	0,2
EPS012	3	0,3	1,2	1,1	1	0,7	0,4	0,4
EPS016	56	5,3	2,3	2,5	9	6,4	0,4	0,4
EPS017	34	3,2	1,7	1,7	7	5,0	0,4	0,3
EPS018	17	1,6	1,9	1,8	5	3,5	0,5	0,6
EPS022	7	0,7	1,3	1,3	1	0,7	0,2	0,2
EPS023	11	1,0	2,4	2,4	0	0,0	0,0	0,0
EPS025	3	0,3	1,7	1,7	1	0,7	0,6	0,4
EPS033	6	0,6	7,7	6,8	0	0,0	0,0	0,0
EPS037	176	16,8	5,0	5,8	20	14,2	0,6	0,7
EPS044	117	11,2	3,4	3,5	20	14,2	0,6	0,6
EPS045	15	1,4	1,4	1,5	0	0,0	0,0	0,0
EPSI01	1	0,1	0,5	0,3	0	0,0	0,0	0,0
EPSI03	8	0,8	1,7	1,5	0	0,0	0,0	0,0
EPSI04	1	0,1	0,6	0,3	0	0,0	0,0	0,0

**Tabla 22.** Prevalencia de la hemofilia A y B severa por entidad de los regímenes contributivo y subsidiado (continuación)

Entidad	Prevalencia hemofilia A severa x 100.000 afiliados contributivo y subsidiado				Prevalencia hemofilia B severa x 100.000 afiliados contributivo y subsidiado			
	Casos	%	Cruda	Ajustada	Casos	%	Cruda	Ajustada
EPSIo5	4	0,4	1,3	1,2	1	0,7	0,3	0,3
EPSIo6	1	0,1	1,2	1,6	0	0,0	0,0	0,0
EPSS33	29	2,8	2,5	2,5	3	2,1	0,3	0,2
EPSS34	34	3,2	2,9	3,0	1	0,7	0,1	0,1
EPSS40	67	6,4	3,9	4,0	4	2,8	0,2	0,2
EPSS41	27	2,6	2,8	2,8	1	0,7	0,1	0,1
ESSo02	5	0,5	1,1	1,0	0	0,0	0,0	0,0
ESSo24	36	3,4	1,8	1,8	7	5,0	0,3	0,3
ESSo62	43	4,1	2,2	2,1	2	1,4	0,1	0,1
ESSo76	14	1,3	1,6	1,6	1	0,7	0,1	0,1
ESSo91	5	0,5	1,7	1,8	0	0,0	0,0	0,0
ESS118	37	3,5	1,9	1,9	12	8,5	0,6	0,6
ESS133	17	1,6	1,0	0,9	5	3,5	0,3	0,2
ESS207	38	3,6	2,5	2,2	8	5,7	0,5	0,5
<b>Total</b>	<b>1.048</b>	<b>100,0</b>	<b>2,4</b>	<b>2,4</b>	<b>141</b>	<b>100,0</b>	<b>0,3</b>	<b>0,3</b>

## 2.6 Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand

La enfermedad de von Willebrand (EvW) es el trastorno hemorrágico hereditario más común, caracterizado por una deficiencia del factor de von Willebrand en plasma y el factor VIII que produce sangrado mucocutáneo. Diferentes estudios describen que la EvW afecta hasta al 1% de una población predominantemente pediátrica, manifestando síntomas y signos de laboratorio (25). Debido a que a menudo los síntomas son leves, un considerable número de pacientes permanece sin diagnosticar. En todos los tipos de la enfermedad, los episodios hemorrágicos pueden ser graves y requerir tratamiento, especialmente durante o después de cirugías o tratamientos dentales (26).

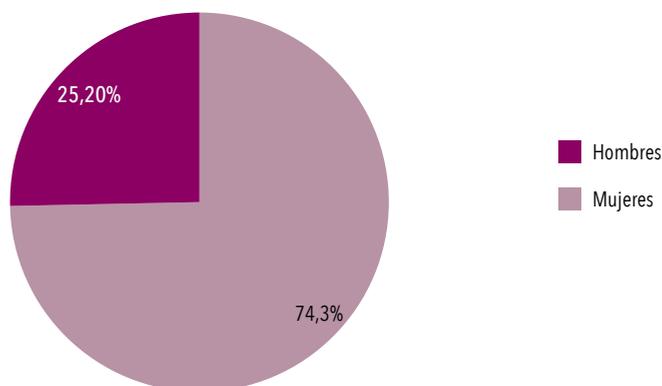
La prevalencia de la EvW varía dependiendo del enfoque utilizado para definir el diagnóstico, en diversos países se calcula que la prevalencia de las manifestaciones más graves de la enfermedad (EvW tipo 3) es entre 1 y 3 por millón y la prevalencia de EvW que se presenta con síntomas hemorrágicos en atención primaria ha sido estimada en 1 de cada 1.000 habitantes. El diagnóstico en los niños, que aún no tienen dificultades con cirugías, tratamientos dentales o la menorragia, suele ser difícil. La prevalencia de



la EvW entre las mujeres es aproximadamente el doble de la documentada en los varones, probablemente debido a la posibilidad de menorragia entre las mujeres (26) (25).

En Colombia para el 2018, de los 4.271 pacientes reportados a la CAC con alguna coagulopatía 1.504 (35,2%) tenían enfermedad de von Willebrand, un 74,7 % (n = 1.124) fueron mujeres y un 25,2% (n = 380) fueron hombres (figura 34). Se calculó una prevalencia ajustada de 3 pacientes por cada 100.000 habitantes, con una media de edad al momento de la fecha de corte de 28 años (DE 16,4).

**Figura 34.** Distribución de los pacientes con enfermedad de von Willebrand según el sexo



En el análisis por entidades, se encontró que la entidad territorial con mayor número de pacientes con EvW fue Antioquia (n = 311, PA = 4,7), seguida de Bogotá, D.C. (n = 298, PA = 3,6) y Valle (n = 154, PA = 3,3), no obstante, aquella con la prevalencia más elevada fue Risaralda con 10,6 casos por cada 100.000 habitantes (tabla 23).

**Tabla 23.** Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad territorial

Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand x 100.000 habitantes				
Entidad territorial	Casos	%	Cruda	Ajustada
Amazonas	0	0,0	0,0	0,0
Antioquia	311	20,7	4,6	4,7
Arauca	2	0,1	0,7	0,6
Atlántico	106	7,0	4,2	4,1
Bogotá, D.C.	298	19,8	3,6	3,6
Bolívar	28	1,9	1,3	1,3

**Tabla 23.** Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad territorial (continuación)

Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand x 100.000 habitantes				
Entidad territorial	Casos	%	Cruda	Ajustada
Boyacá	11	0,7	0,9	0,8
Caldas	87	5,8	8,8	9,2
Caquetá	0	0,0	0,0	0,0
Casanare	4	0,3	1,1	0,9
Cauca	34	2,3	2,4	2,4
Cesar	12	0,8	1,1	1,0
Chocó	2	0,1	0,4	0,4
Córdoba	43	2,9	2,4	2,4
Cundinamarca	33	2,2	1,2	1,2
Guainía	0	0,0	0,0	0,0
Guaviare	0	0,0	0,0	0,0
Huila	26	1,7	2,2	2,1
La Guajira	5	0,3	0,5	0,5
Magdalena	18	1,2	1,4	1,4
Meta	21	1,4	2,1	2,0
Nariño	23	1,5	1,3	1,3
Norte de Santander	47	3,1	3,4	3,3
Putumayo	4	0,3	1,1	1,0
Quindío	21	1,4	3,7	3,7
Risaralda	99	6,6	10,2	10,6
San Andrés	1	0,1	1,3	1,3
Santander	60	4,0	2,9	2,9
Sucre	23	1,5	2,6	2,6
Tolima	31	2,1	2,2	2,2
Valle	154	10,2	3,2	3,3
Vaupés	0	0,0	0,0	0,0
Vichada	0	0,0	0,0	0,0
<b>Total</b>	<b>1.504</b>	<b>100,0</b>	<b>3,0</b>	<b>3,0</b>

En el análisis según el régimen de afiliación, se encontraron 1.380 pacientes con EvW afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado, con una prevalencia general de 3,1 casos por cada 100.000 afiliados. En las tablas 24 y 25 se presentan las prevalencias de la enfermedad según el sexo, el régimen de afiliación y la entidad.

**Tabla 24.** Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según el sexo y el régimen de afiliación

Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand x 100.000 habitantes					
Total habitantes		Masculino		Femenino	
Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia
1.504	3	380	1,5	1.124	4,5

Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand x 100.000 afiliados					
Total afiliados		Contributivo		Subsidiado	
Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia	Casos	Prevalencia
1.380	3,1	1.165	5,2	215	0,98

**Tabla 25.** Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad de afiliación

Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand x 100.000 afiliados				
Entidad	Casos	%	Cruda	Ajustada
CCF007	0	0,0	0,0	0,0
CCF015	9	0,7	1,6	1,5
CCF023	0	0,0	0,0	0,0
CCF024	9	0,7	1,6	1,6
CCF027	5	0,4	2,7	2,4
CCF033	2	0,1	1,7	1,6
CCF050	3	0,2	2,6	2,6
CCF053	2	0,1	1,5	1,7
CCF055	8	0,6	1,0	0,9
CCF102	0	0,0	0,0	0,0
EAS016	1	0,1	10,3	4,7
EAS027	2	0,1	4,9	9,8
EPS001	11	0,8	5,3	6,1
EPS002	197	14,3	7,5	7,5
EPS005	103	7,5	4,9	4,8
EPS008	40	2,9	2,8	3,1
EPS010	248	18,0	9,0	8,9
EPS012	13	0,9	5,4	5,9
EPS016	168	12,2	7,0	7,1
EPS017	69	5,0	3,5	3,5
EPS018	82	5,9	9,0	8,9

**Tabla 25.** Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad de afiliación (continuación)

Prevalencia de la enfermedad de von Willebrand x 100.000 afiliados				
Entidad	Casos	%	Cruda	Ajustada
EPS022	7	0,5	1,3	1,5
EPS023	14	1,0	3,0	3,0
EPS025	4	0,3	2,2	1,7
EPS033	0	0,0	0,0	0,0
EPS037	95	6,9	2,7	3,1
EPS044	122	8,8	3,5	3,5
EPS045	12	0,9	1,1	1,1
EPSI01	0	0,0	0,0	0,0
EPSI03	2	0,1	0,4	0,4
EPSI04	0	0,0	0,0	0,0
EPSI05	2	0,1	0,6	0,6
EPSI06	0	0,0	0,0	0,0
EPSS33	12	0,9	1,0	1,0
EPSS34	18	1,3	1,6	1,5
EPSS40	15	1,1	0,9	0,9
EPSS41	12	0,9	1,2	1,3
ESS002	5	0,4	1,1	1,1
ESS024	14	1,0	0,7	0,7
ESS062	37	2,7	1,9	1,9
ESS076	7	0,5	0,8	0,8
ESS091	1	0,1	0,3	0,3
ESS118	12	0,9	0,6	0,6
ESS133	4	0,3	0,2	0,2
ESS207	13	0,9	0,8	0,8
<b>Total</b>	<b>1.380</b>	<b>100,0</b>	<b>3,1</b>	<b>3,1</b>

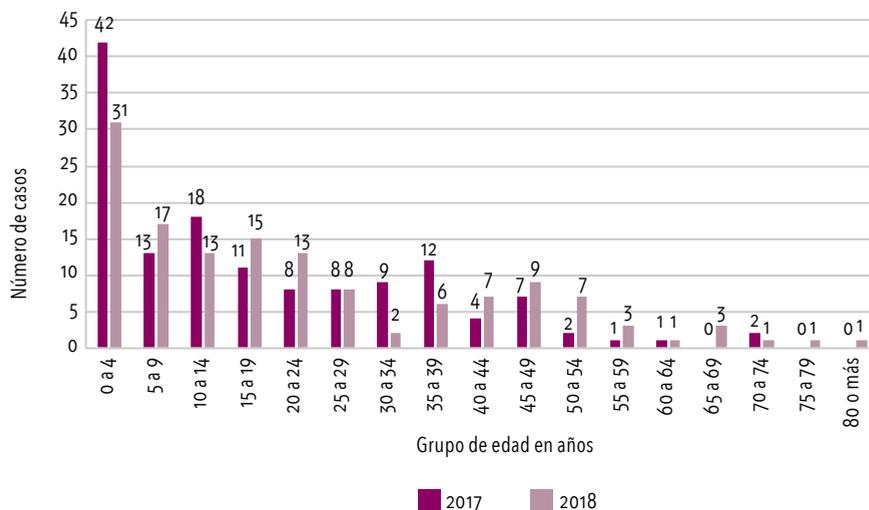
## 2.7 Incidencia de las coagulopatías

Para el año 2018 se identificaron 138 casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías. El 55,8% (n = 77) fueron mujeres y el 44,2% (n = 61) hombres. La deficiencia con mayor número de casos diagnosticados durante el periodo fue la enfermedad de von Willebrand (52%, n = 72), seguida de la hemofilia A (29,7%, n = 41). En la tabla 26 se presenta la distribución de los casos según el tipo de deficiencia.

**Tabla 26.** Casos incidentes según el tipo de deficiencia y el sexo

Deficiencia	Femenino		Masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	2	2,6	39	63,9	41	29,7
Hemofilia B	1	1,3	2	3,3	3	2,2
Portadora	14	18,2	0	0,0	14	10,1
von Willebrand	55	71,4	17	27,9	72	52,2
Fibrinógeno	1	1,3	0	0,0	1	0,7
Deficiencia Factor V	1	1,3	0	0,0	1	0,7
Deficiencia Factor VII	0	0,0	3	4,9	3	2,2
Deficiencia Factor XI	2	2,6	0	0,0	2	1,5
Deficiencia Factor XI	1	1,3	0	0,0	1	0,7
<b>Total</b>	<b>77</b>	<b>100,0</b>	<b>61</b>	<b>100,0</b>	<b>138</b>	<b>100,0</b>

De los casos incidentes en el periodo de reporte, la mayoría se presentó en los menores de 4 años, sin embargo, el número de incidentes en este periodo disminuyó con respecto al 2017, pasando de 42 a 31 pacientes con nuevo diagnóstico de coagulopatía (figura 35).

**Figura 35.** Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según el grupo de edad, 2017-2018

La distribución de los casos incidentes en el territorio nacional se presenta en la tabla 27. Bogotá, D.C. fue la entidad territorial con más casos incidentes (n = 30), seguida de Antioquia (n = 24) y Valle (n = 20).



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

**Tabla 27.** Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según la entidad territorial

Entidad territorial	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	EvW	Otras coagulopatías	Total
Amazonas	1	0	0	0	0	1
Antioquia	2	0	1	19	2	24
Arauca	0	0	0	1	0	1
Atlántico	1	0	0	5	1	7
Bogotá, D.C.	11	1	5	11	2	30
Bolívar	3	0	1	2	0	6
Boyacá	1	0	0	0	0	1
Caldas	0	0	0	2	0	2
Caquetá	0	0	0	0	0	0
Casanare	0	0	0	0	0	0
Cauca	1	0	0	3	1	5
Cesar	1	0	0	0	0	1
Chocó	1	0	0	0	0	1
Córdoba	1	0	0	3	0	4
Cundinamarca	1	0	0	0	1	2
Guainía	0	0	0	0	0	0
Guaviare	0	0	0	0	0	0
Huila	1	0	0	0	0	1
La Guajira	2	0	0	0	0	2
Magdalena	1	0	0	1	0	2
Meta	0	0	0	0	0	0
Nariño	0	0	1	2	0	3
Norte de Santander	1	0	0	5	0	6
Putumayo	0	0	0	0	0	0
Quindío	0	0	0	2	0	2
Risaralda	0	0	1	3	0	4
San Andrés	0	0	0	0	0	0
Santander	2	1	0	2	0	5
Sucre	0	0	0	2	0	2
Tolima	2	0	1	1	0	4
Valle	6	1	4	8	1	20
Vaupés	0	0	0	0	0	0
Vichada	2	0	0	0	0	2
<b>Total</b>	<b>41</b>	<b>3</b>	<b>14</b>	<b>72</b>	<b>8</b>	<b>138</b>



En el análisis de la incidencia para los regímenes contributivo y subsidiado, la entidad que reportó mayor número de casos de hemofilia y otras coagulopatías fue la EPS010 con 19, seguida de la EPS017 con 15 y la EPS002 con 14 casos nuevos (tabla 28).

**Tabla 28.** Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por la entidad aseguradora

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	EvW	Otras coagulopatías	Total
25000	1	0	0	0	0	1
68000	0	0	0	1	0	1
99000	1	0	0	0	0	1
CCF007	1	0	0	0	0	1
CCF015	1	0	0	2	0	3
CCF023	1	0	0	0	0	1
CCF024	1	0	0	0	0	1
CCF027	0	0	0	1	0	1
CCF055	1	0	0	0	0	1
EMPo28	0	0	0	1	0	1
EPS002	3	0	2	8	1	14
EPS005	3	0	2	0	0	5
EPS008	1	0	0	2	0	3
EPS010	2	1	0	14	2	19
EPS012	0	0	0	1	1	2
EPS016	1	0	0	6	0	7
EPS017	5	1	3	5	1	15
EPS018	1	0	1	4	0	6
EPS022	0	0	0	0	1	1
EPS023	0	0	0	1	0	1
EPS037	0	0	0	1	0	1
EPS044	2	0	1	4	1	8
EPS045	2	0	0	0	0	2
EPSI04	1	0	0	0	0	1
EPSI05	2	0	0	0	0	2
EPSS33	2	0	1	3	0	6

**Tabla 28.** Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por la entidad aseguradora (continuación)

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	EvW	Otras coagulopatías	Total
EPSS34	0	0	0	0	1	1
EPSS40	0	0	0	2	0	2
ESS002	1	0	0	0	0	1
ESS024	5	1	3	0	0	9
ESS062	0	0	0	2	0	2
ESS076	1	0	0	4	0	5
ESS133	1	0	0	0	0	1
ESS207	1	0	0	0	0	1
RES001	0	0	0	1	0	1
RES004	0	0	1	5	0	6
RES008	0	0	0	3	0	3
RES011	0	0	0	1	0	1
<b>Total</b>	<b>41</b>	<b>3</b>	<b>14</b>	<b>72</b>	<b>8</b>	<b>138</b>

Del total de los casos nuevos con hemofilia y otras coagulopatías ( $n = 138$ ), 61 fueron hombres con una incidencia ajustada de 2,5 casos por cada 1.000.000 de habitantes y 77 mujeres con una incidencia de 3,1 por cada 1.000.000 de habitantes. Con respecto al régimen de afiliación se encontró una incidencia de 3,6 casos nuevos por cada 1.000.000 de afiliados al contributivo y 1,9 casos nuevos por cada 1.000.000 de afiliados al subsidiado (tabla 29). En las tablas 30 y 31 se presenta la incidencia cruda y ajustada por edad de los casos incidentes de las coagulopatías según la entidad territorial y los afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado.

**Tabla 29.** Incidencia de las coagulopatías por 1.000.000 habitantes y afiliados según el sexo y el régimen

Incidencia de las coagulopatías x 1.000.000 habitantes					
Total habitantes		Masculino		Femenino	
Casos	Incidencia	Casos	Incidencia	Casos	Incidencia
138	2,8	61	2,4	77	3,1
Incidencia de las coagulopatías x 1.000.000 afiliados					
Total afiliados		Contributivo		Subsidiado	
Casos	Incidencia	Casos	Incidencia	Casos	Incidencia
123	2,8	81	3,6	42	1,9

**Tabla 30.** Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías según la entidad territorial

Incidencia de las coagulopatías x 1.000.000 habitantes			
Entidad territorial	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	1	12,7	10,7
Antioquia	24	3,6	3,6
Arauca	1	3,7	3,0
Atlántico	7	2,7	2,7
Bogotá, D.C.	30	3,7	3,9
Bolívar	6	2,8	2,7
Boyacá	1	0,8	0,7
Caldas	2	2,0	1,9
Caquetá	0	0,0	0,0
Casanare	0	0,0	0,0
Cauca	5	3,5	3,3
Cesar	1	0,9	0,9
Chocó	1	1,9	1,3
Córdoba	4	2,2	2,1
Cundinamarca	2	0,7	0,7
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	0	0,0	0,0
Huila	1	0,8	0,8
La Guajira	2	1,9	1,4
Magdalena	2	1,5	1,3
Meta	0	0,0	0,0
Nariño	3	1,7	1,7
Norte de Santander	6	4,3	4,1
Putumayo	0	0,0	0,0
Quindío	2	3,5	3,6
Risaralda	4	4,1	4,4
San Andrés	0	0,0	0,0
Santander	5	2,4	2,4
Sucre	2	2,3	2,1
Tolima	4	2,8	2,8
Valle del Cauca	20	4,2	4,4
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	2	25,9	27,4
<b>Total</b>	<b>138</b>	<b>2,8</b>	<b>2,8</b>



**Tabla 31.** Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías según las entidades de los regímenes contributivo y subsidiado

Incidencia de las coagulopatías x 1.000.000 afiliados al contributivo y subsidiado			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
CCFo07	1	5,4	5,4
CCFo15	3	5,3	5,3
CCFo23	1	4,5	4,5
CCFo24	1	1,8	1,8
CCFo27	1	5,4	5,4
CCFo33	0	0,0	0,0
CCFo50	0	0,0	0,0
CCFo53	0	0,0	0,0
CCFo55	1	1,2	1,2
CCF102	0	0,0	0,0
EASo16	0	0,0	0,0
EASo27	0	0,0	0,0
EPSo01	0	0,0	0,0
EPSo02	14	5,4	5,4
EPSo05	5	2,4	2,4
EPSo08	3	2,1	2,1
EPSo10	19	6,9	6,9
EPSo12	2	8,3	8,3
EPSo16	7	2,9	2,9
EPSo17	15	7,6	7,6
EPSo18	6	6,6	6,6
EPSo22	1	1,8	1,8
EPSo23	1	2,1	2,1
EPSo25	0	0,0	0,0
EPSo33	0	0,0	0,0
EPSo37	1	0,3	0,3
EPSo44	8	2,3	2,3
EPSo45	2	1,9	1,9
EPSIo1	0	0,0	0,0
EPSIo3	0	0,0	0,0
EPSIo4	1	5,5	5,5

**Tabla 31.** Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías según las entidades de los regímenes contributivo y subsidiado (continuación)

Incidencia de las coagulopatías x 1.000.000 afiliados al contributivo y subsidiado			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
EPSIo5	2	6,4	6,4
EPSIo6	0	0,0	0,0
EPSS33	6	5,1	5,1
EPSS34	1	0,9	0,9
EPSS40	2	1,2	1,2
EPSS41	0	0,0	0,0
ESSo02	1	2,2	2,2
ESSo24	9	4,5	4,5
ESSo62	2	1,0	1,0
ESSo76	5	5,9	5,9
ESSo91	0	0,0	0,0
ESS118	0	0,0	0,0
ESS133	1	0,6	0,6
ESS207	1	0,7	0,7
<b>Total</b>	<b>123</b>	<b>2,8</b>	<b>2,8</b>

## 2.8 Incidencia de la hemofilia

La incidencia mundial de la hemofilia A se ha estimado en 1:10.000 habitantes hombres, para el caso de la hemofilia B 1:40.000 habitantes hombres (2). Otras publicaciones reportan que la incidencia de la hemofilia tipo A es de aproximadamente 1 de cada 5.000 nacidos hombres, mientras que la hemofilia B presenta una incidencia de 1 en 30.000 nacidos hombres, su patrón de herencia está ligado al cromosoma X, por lo tanto, los afectados en su mayoría son del sexo masculino, aunque muchas portadoras, aproximadamente el 30% presentan niveles bajos de factor debido a la inactivación aleatoria del cromosoma X normal, pudiéndose presentar síntomas que requieren un manejo adecuado (27).

Según los datos reportados a la CAC en el periodo comprendido entre el 1º de febrero de 2017 al 31 de enero de 2018, se identificaron 41 casos nuevos de hemofilia entre los hombres y 3 en las mujeres. La mayoría de los casos incidentes (n = 21, 47,7%) fueron menores de 4 años, seguidos por el grupo de 10 a 14 años (n = 6, 13,6%). Se presentaron 2 casos de mujeres con diagnóstico nuevo de hemofilia A y una con hemofilia B, dos de ellas tienen entre 10 y 14 años y una se encontró en el grupo de edad de 50 a 54 años (tabla 32).

**Tabla 32.** Casos incidentes de hemofilia por el grupo de edad y el sexo

Grupo de edad	Femenino		Masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	0	0,0	21	51,2	21	47,7
5 a 9 años	0	0,0	5	12,2	5	11,4
10 a 14 años	2	66,7	4	9,8	6	13,6
20 a 24 años	0	0,0	1	2,4	1	2,3
25 a 29 años	0	0,0	4	9,8	4	9,1
40 a 44 años	0	0,0	1	2,4	1	2,3
45 a 49 años	0	0,0	1	2,4	1	2,3
50 a 54 años	1	33,3	3	7,3	4	9,1
75 a 79 años	0	0,0	1	2,4	1	2,3
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>41</b>	<b>100,0</b>	<b>44</b>	<b>100,0</b>

Del total de los casos incidentes de hemofilia (n = 44), 41 corresponden a hemofilia A y 3 a hemofilia B, el 51% de los casos incidentes con hemofilia A fueron clasificados como enfermedad severa, mientras que los de hemofilia B fueron clasificados como leves o moderados (tabla 33).

**Tabla 33.** Casos incidentes según el tipo de hemofilia y el grado de severidad de la enfermedad

Grado de severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	8	19,5	2	66,7	10	22,7
Moderado	12	29,3	1	33,3	13	29,6
Severo	21	51,2	0	0,0	21	47,7
<b>Total</b>	<b>41</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>44</b>	<b>100,0</b>

Para el periodo de estudio se reportaron 44 casos nuevos de hemofilia con una incidencia de 0,9 casos por cada 1.000.000 de habitantes, de los cuales 41 correspondieron al sexo masculino (incidencia = 1,6) y 3 casos al sexo femenino. Según el régimen de afiliación, se encontraron 42 casos nuevos de hemofilia con una incidencia de 1 caso por cada 1.000.000 de afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado (tabla 34).

**Tabla 34.** Incidencia de la hemofilia según el sexo y el régimen de afiliación por cada 1.000.000 habitantes y afiliados

Incidencia de la hemofilia x 1.000.000 habitantes					
Total habitantes		Masculino		Femenino	
Casos	Incidencia	Casos	Incidencia	Casos	Incidencia
44	0,9	41	1,6	3	0,1

Incidencia de la hemofilia x 1.000.000 afiliados					
Total afiliados		Contributivo		Subsidiado	
Casos	Incidencia	Casos	Incidencia	Casos	Incidencia
42	1,0	20	0,9	22	1,0

Del total de los casos nuevos de hemofilia ( $n = 44$ ), 42 fueron reportados por los regímenes contributivo y subsidiado, las entidades con el mayor número de casos nuevos fueron la ESSO24 y la EPS017, cada una con 6 pacientes y una incidencia calculada en 3 casos por cada 1.000.000 de afiliados. La entidad territorial con mayor número de pacientes nuevos con diagnóstico de hemofilia fue Bogotá, D.C. seguida por el Valle del Cauca con 12 y 7 pacientes respectivamente (tablas 35 y 36).

**Tabla 35.** Incidencia de la hemofilia según la entidad territorial

Incidencia de la hemofilia x 1.000.000 habitantes			
Departamento	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	1	12,7	10,7
Antioquia	2	0,3	0,3
Arauca	0	0,0	0,0
Atlántico	1	0,4	0,4
Bogotá, D.C.	12	1,5	1,7
Bolívar	3	1,4	1,3
Boyacá	1	0,8	0,7
Caldas	0	0,0	0,0
Caquetá	0	0,0	0,0
Casanare	0	0,0	0,0
Cauca	1	0,7	0,7
Cesar	1	0,9	0,9
Chocó	1	1,9	1,3
Córdoba	1	0,6	0,5
Cundinamarca	1	0,4	0,4
Guainía	0	0,0	0,0

**Tabla 35.** Incidencia de la hemofilia según la entidad territorial (continuación)

Incidencia de la hemofilia x 1.000.000 habitantes			
Departamento	Casos	Cruda	Ajustada
Guaviare	0	0,0	0,0
Huila	1	0,8	0,8
La Guajira	2	1,9	1,4
Magdalena	1	0,8	0,6
Meta	0	0,0	0,0
Nariño	0	0,0	0,0
Norte de Santander	1	0,7	0,7
Putumayo	0	0,0	0,0
Quindío	0	0,0	0,0
Risaralda	0	0,0	0,0
San Andrés	0	0,0	0,0
Santander	3	1,4	1,5
Sucre	0	0,0	0,0
Tolima	2	1,4	1,4
Valle	7	1,5	1,6
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	2	25,9	27,4
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>0,9</b>	<b>0,9</b>

**Tabla 36.** Incidencia de la hemofilia según la entidad en los afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado

Incidencia de la hemofilia x 1.000.000 afiliados			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
CCF007	1	5,4	4,9
CCF015	1	1,8	1,9
CCF023	1	4,5	3,4
CCF024	1	1,8	2,2
CCF027	0	0,0	0,0
CCF033	0	0,0	0,0
CCF050	0	0,0	0,0
CCF053	0	0,0	0,0
CCF055	1	1,2	1,1
CCF102	0	0,0	0,0
EAS016	0	0,0	0,0

**Tabla 36.** Incidencia de la hemofilia según la entidad en los afiliados a los regímenes contributivo y subsidiado (continuación)

Incidencia de la hemofilia x 1.000.000 afiliados			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
EASo27	0	0,0	0,0
EPS001	0	0,0	0,0
EPS002	3	1,1	1,1
EPS005	3	1,4	1,4
EPS008	1	0,7	0,6
EPS010	3	1,1	1,3
EPS012	0	0,0	0,0
EPS016	1	0,4	0,5
EPS017	6	3,1	3,1
EPS018	1	1,1	1,0
EPS022	0	0,0	0,0
EPS023	0	0,0	0,0
EPS025	0	0,0	0,0
EPS033	0	0,0	0,0
EPS037	0	0,0	0,0
EPS044	2	0,6	0,6
EPS045	2	1,9	2,0
EPSI01	0	0,0	0,0
EPSI03	0	0,0	0,0
EPSI04	1	5,5	3,4
EPSI05	2	6,4	5,7
EPSI06	0	0,0	0,0
EPSS33	2	1,7	1,4
EPSS34	0	0,0	0,0
EPSS40	0	0,0	0,0
EPSS41	0	0,0	0,0
ESS002	1	2,2	1,9
ESS024	6	3,0	2,7
ESS062	0	0,0	0,0
ESS076	1	1,2	1,0
ESS091	0	0,0	0,0
ESS118	0	0,0	0,0
ESS133	1	0,6	0,7
ESS207	1	0,7	0,5
<b>Total</b>	<b>42</b>	<b>1,0</b>	<b>1,0</b>



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

Para el cálculo por entidad territorial, según el número de nacidos vivos, se encontró que la incidencia total de la hemofilia es de 0,3 casos por cada 5.000 nacidos vivos (hombres y mujeres) y de 0,6 casos por cada 5.000 nacidos vivos hombres; para ambos casos se utilizó para el denominador el reporte del DANE de nacidos vivos con corte a diciembre de 2017 (tabla 37 y 38).

**Tabla 37.** Incidencia según la entidad territorial en los hombres y las mujeres con hemofilia, por cada 5.000 nacidos vivos

Entidad territorial	Casos incidentes hemofilia	Nacidos vivos (2017p)	Incidencia cruda
Amazonas	1	1.192	4,2
Antioquia	2	76.382	0,1
Arauca	0	4.455	0,0
Atlántico	1	41.790	0,1
Bogotá, D.C.	12	91.850	0,7
Bolívar	3	36.502	0,4
Boyacá	1	14.665	0,3
Caldas	0	9.259	0,0
Caquetá	0	7.071	0,0
Casanare	0	6.018	0,0
Cauca	1	18.420	0,3
Cesar	1	20.151	0,2
Chocó	1	5.531	0,9
Córdoba	1	26.381	0,2
Cundinamarca	1	35.644	0,1
Guainía	0	758	0,0
Guaviare	0	1.221	0,0
Huila	1	19.625	0,3
La Guajira	2	17.096	0,6
Magdalena	1	22.808	0,2
Meta	0	15.101	0,0
Nariño	0	18.093	0,0
Norte de Santander	1	20.347	0,2
Putumayo	0	4.369	0,0
Quindío	0	5.830	0,0
Risaralda	0	10.475	0,0
San Andrés	0	852	0,0

**Tabla 37.** Incidencia según la entidad territorial en los hombres y las mujeres con hemofilia, por cada 5.000 nacidos vivos (continuación)

Entidad territorial	Casos incidentes hemofilia	Nacidos vivos (2017p)	Incidencia cruda
Santander	3	29.758	0,5
Sucre	0	15.212	0,0
Tolima	2	17.563	0,6
Valle del Cauca	7	51.164	0,7
Vaupés	0	290	0,0
Vichada	2	970	10,3
<b>Total</b>	<b>44</b>	<b>646.843</b>	<b>0,3</b>

**Tabla 38.** Incidencia según la entidad territorial en los hombres con hemofilia por cada 5.000 hombres nacidos vivos

Entidad territorial	Casos incidentes en hombres	Nacidos vivos hombres (2017p)	Incidencia Cruda
Amazonas	1	617	8,1
Antioquia	2	39.032	0,3
Arauca	0	2.282	0,0
Atlántico	1	21.533	0,2
Bogotá, D.C.	10	47.446	1,1
Bolívar	3	18.796	0,8
Boyacá	1	7.441	0,7
Caldas	0	4.684	0,0
Caquetá	0	3.674	0,0
Casanare	0	3.050	0,0
Cauca	1	9.597	0,5
Cesar	1	10.253	0,5
Chocó	1	2.883	1,7
Córdoba	1	13.441	0,4
Cundinamarca	1	18.179	0,3
Guainía	0	410	0,0
Guaviare	0	648	0,0
Huila	1	9.992	0,5
La Guajira	2	8.768	1,1
Magdalena	1	11.678	0,4



**Tabla 38.** Incidencia según la entidad territorial en los hombres con hemofilia por cada 5.000 hombres nacidos vivos (continuación)

Entidad territorial	Casos incidentes en hombres	Nacidos vivos hombres (2017p)	Incidencia Cruda
Meta	0	7.654	0,0
Nariño	0	9.164	0,0
Norte de Santander	1	10.443	0,5
Putumayo	0	2.290	0,0
Quindío	0	2.988	0,0
Risaralda	0	5.349	0,0
San Andrés	0	444	0,0
Santander	3	15.234	1,0
Sucre	0	7.677	0,0
Tolima	2	9.026	1,1
Valle del Cauca	7	26.334	1,3
Vaupés	0	145	0,0
Vichada	1	523	9,6
<b>Total</b>	<b>41</b>	<b>331.675</b>	<b>0,6</b>

## 2.9 Incidencia de los inhibidores de la hemofilia

El desarrollo de los anticuerpos inhibidores representa la complicación más grave del tratamiento de la hemofilia. Según la Federación Mundial de la Hemofilia, la frecuencia del desarrollo de anticuerpos de alta respuesta en las personas con hemofilia A severa (menos del 1% de factor) o moderadamente severa (entre 1 y 5 % de factor) se encuentra entre 20 y 33 %. Entre las personas con hemofilia B los inhibidores se presentan con menos frecuencia y afectan al 1 a 6% (3). No obstante, el desarrollo de inhibidores de factor IX puede relacionarse con una reacción alérgica leve o grave durante la administración de factor IX. La incidencia de inhibidores es mayor en los pacientes con hemofilia A grave en el tratamiento inicial (pacientes sin tratamiento previo, incidencia promedio del 25%), con una incidencia máxima después de 14 a 20 días de exposición al tratamiento. En los pacientes con hemofilia B grave, la incidencia de inhibidores varía de entre el 9 y 23%, con una incidencia máxima en 7 a 10 días de exposición. La incidencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia A después del periodo de tratamiento inicial (pacientes tratados previamente), se estima en alrededor de 0,2 por cada 100 pacientes al año (28).

En el último periodo de reporte a la CAC se encontraron 124 casos del sexo masculino que tenían títulos positivos de inhibidores durante el periodo, de



los cuales 109 (87,9%) se desarrollaron en los pacientes con hemofilia A y 15 (12%) en los pacientes con hemofilia B, 28 de título alto y 96 de título bajo. En el análisis de la presencia de nuevos casos con inhibidores según la severidad del déficit, se encontró que de los 109 casos de inhibidores con hemofilia A el 75,2% se clasificaron como severos y de los 15 casos con inhibidores de los pacientes con hemofilia B el 60% también tenían clasificación severa de la enfermedad (tabla 39).

**Tabla 39.** Casos incidentes de inhibidores según la severidad y el tipo de hemofilia

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	13	11,9	1	6,7	14	11,3
Moderada	14	12,8	5	33,3	19	15,3
Severa	82	75,2	9	60,0	91	73,4
<b>Total</b>	<b>109</b>	<b>100,0</b>	<b>15</b>	<b>100,0</b>	<b>124</b>	<b>100,0</b>

El riesgo de desarrollar un inhibidor no permanece igual a lo largo de la vida de una persona con hemofilia. Se ha informado que la mayoría de los inhibidores se desarrolla durante la infancia, a una edad promedio de 12 años. No obstante, en las personas con hemofilia A severa, el desarrollo de inhibidores ocurre a una edad promedio de entre 1 y 2 años, y después de un promedio de 9 a 12 días de exposición. El riesgo de desarrollar un inhibidor es mayor durante las primeras 50 exposiciones al factor VIII recombinante. Aunque el riesgo disminuye considerablemente después de 200 días de tratamiento, se ha documentado una baja tasa de desarrollo de nuevos inhibidores durante la sexta década de la vida. Sin embargo, los pacientes adultos con deficiencias leves que no han tenido exposición al factor pueden tener algún riesgo de desarrollar inhibidores en razón a que por sus comorbilidades propias de la edad pueden ser sometidos a exposiciones altas y prolongadas de factor (3).

En el análisis de la edad de los pacientes que desarrollaron nuevos inhibidores durante el periodo se encontró que el 50% de los casos tienen menos de 20 años y un 47,9% de los restantes se encontraron entre los 25 y 55 años (tabla 40).

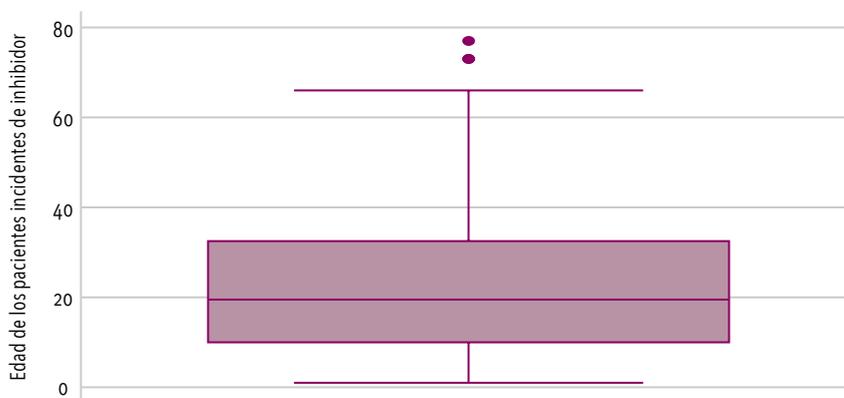
**Tabla 40.** Edad de los pacientes incidentes de inhibidor

Grupo etario	n	%
0 a 4 años	16	12,9
5 a 9 años	14	11,3
10 a 14 años	11	8,9
15 a 19 años	21	16,9

**Tabla 40.** Edad de los pacientes incidentes de inhibidor (continuación)

Grupo etario	n	%
20 a 24 años	13	10,5
25 a 29 años	11	8,9
30 a 34 años	12	9,7
35 a 39 años	5	4,0
40 a 44 años	6	4,8
45 a 49 años	5	4,0
50 a 54 años	5	4,0
60 a 64 años	1	0,8
65 a 69 años	1	0,8
70 a 74 años	2	1,6
75 a 79 años	1	0,8
<b>Total</b>	<b>124</b>	<b>100,0</b>

El promedio de edad de los pacientes incidentes de inhibidores fue de 23 años (DE 17,1), con edad mínima de presentación de 1 año y máxima de 77 años. Se evidenció que el percentil 25 de los pacientes incidentes de inhibidor se ubicó en 10 años y el percentil 75 en 32,5 años (figura 36).

**Figura 36.** Distribución de los pacientes incidentes de inhibidores según la edad

Se encontró que el 22,5% de los pacientes que desarrolló nuevos inhibidores durante el periodo presentaban inhibidores de alta respuesta y 77,4% de baja respuesta (tabla 41).

**Tabla 41.** Presencia del inhibidor según la severidad de la hemofilia en los pacientes incidentes de inhibidor

Tipo de inhibidor	Severidad de la hemofilia							
	Leve		Moderada		Severa		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Baja respuesta	11	78,57	17	89,47	68	74,73	96	77,42
Alta respuesta	3	21,43	2	10,53	23	25,27	28	22,58
<b>Total</b>	<b>14</b>	<b>100</b>	<b>19</b>	<b>100</b>	<b>91</b>	<b>100</b>	<b>124</b>	<b>100</b>

## 2.10 Incidencia de la enfermedad de von Willebrand

Para el periodo de reporte se encontraron 72 casos nuevos con diagnóstico de la enfermedad de von Willebrand, de los cuales 18 corresponden al sexo masculino y 56 al femenino, con incidencias de 0,7 y 2,2 casos nuevos por cada 1.000.000 de habitantes respectivamente. De los 74 casos nuevos, 60 pacientes pertenecen a los regímenes contributivo y subsidiado, con una incidencia de 1,4 casos nuevos por cada 1.000.000 de afiliados (tabla 42).

**Tabla 42.** Incidencia de la enfermedad de von Willebrand según el sexo y el régimen, por cada 1.000.000 habitantes y afiliados

Incidencia de la enfermedad de EvW x 1.000.000 habitantes					
Total habitantes		Masculino		Femenino	
Casos	Incidencia	Casos	Incidencia	Casos	Incidencia
74	1,5	18	0,7	56	2,2

Incidencia de la enfermedad de EvW x 1.000.000 afiliados					
Total afiliados		Contributivo		Subsidiado	
Casos	Incidencia	Casos	Incidencia	Casos	Incidencia
60	1,4	46	2,1	14	0,6

La entidad territorial que reportó el mayor número de casos nuevos con enfermedad de von Willebrand fue Antioquia (n = 19, incidencia = 2,9), seguida de Bogotá, D.C. (n = 11, incidencia = 1,4). En el análisis por los regímenes contributivo y subsidiado, la EPSO10 fue la entidad que reportó la mayor cantidad de casos nuevos (n = 14, incidencia = 5,2) (tablas 43 y 44).

**Tabla 43.** Incidencia de la enfermedad de von Willebrand según la entidad territorial por cada 1.000.000 habitantes

Incidencia de la enfermedad de von Willebrand x 1.000.000 habitantes			
Entidad territorial	Casos	Cruda	Ajustada
Amazonas	0	0,0	0,0
Antioquia	19	2,8	2,9
Arauca	1	3,7	3,0
Atlántico	5	2,0	2,0
Bogotá, D.C.	11	1,3	1,4
Bolívar	2	0,9	1,0
Boyacá	0	0,0	0,0
Caldas	2	2,0	1,9
Caquetá	0	0,0	0,0
Casanare	1	2,7	2,3
Cauca	3	2,1	2,0
Cesar	0	0,0	0,0
Chocó	0	0,0	0,0
Córdoba	3	1,7	1,6
Cundinamarca	0	0,0	0,0
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	0	0,0	0,0
Huila	0	0,0	0,0
La Guajira	0	0,0	0,0
Magdalena	1	0,8	0,6
Meta	0	0,0	0,0
Nariño	2	1,1	1,0
Norte de Santander	5	3,6	3,5
Putumayo	0	0,0	0,0
Quindío	2	3,5	3,6
Risaralda	3	3,1	3,3
San Andrés	0	0,0	0,0
Santander	3	1,4	1,5
Sucre	2	2,3	2,1
Tolima	1	0,7	0,7
Valle del Cauca	8	1,7	1,7
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	0	0,0	0,0
<b>Total</b>	<b>74</b>	<b>1,5</b>	<b>1,5</b>

**Tabla 44.** Incidencia de la enfermedad de von Willebrand en las entidades de los regímenes contributivo y subsidiado por cada 1.000.000 afiliados

Incidencia de la enfermedad de von Willebrand x 1.000.000 afiliados al contributivo y subsidiado			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
CCF007	0	0,0	0,0
CCF015	2	3,5	3,1
CCF023	0	0,0	0,0
CCF024	0	0,0	0,0
CCF027	1	5,4	5,4
CCF033	0	0,0	0,0
CCF050	0	0,0	0,0
CCF053	0	0,0	0,0
CCF055	0	0,0	0,0
CCF102	0	0,0	0,0
EAS016	0	0,0	0,0
EAS027	0	0,0	0,0
EPS001	0	0,0	0,0
EPS002	8	3,1	3,0
EPS005	0	0,0	0,0
EPS008	2	1,4	1,3
EPS010	14	5,1	5,2
EPS012	1	4,1	5,1
EPS016	6	2,5	2,6
EPS017	5	2,5	2,9
EPS018	4	4,4	5,5
EPS022	0	0,0	0,0
EPS023	1	2,1	2,7
EPS025	0	0,0	0,0
EPS033	0	0,0	0,0
EPS037	1	0,3	0,3
EPS044	4	1,1	1,2
EPS045	0	0,0	0,0
EPSI01	0	0,0	0,0
EPSI03	0	0,0	0,0
EPSI04	0	0,0	0,0
EPSI05	0	0,0	0,0



**Tabla 44.** Incidencia de la enfermedad de von Willebrand en las entidades de los regímenes contributivo y subsidiado por cada 1.000.000 afiliados (continuación)

Incidencia de la enfermedad de von Willebrand x 1.000.000 afiliados al contributivo y subsidiado			
Entidad	Casos	Cruda	Ajustada
EPSI06	0	0,0	0,0
EPSS33	3	2,5	2,4
EPSS34	0	0,0	0,0
EPSS40	2	1,2	1,1
EPSS41	0	0,0	0,0
ESS002	0	0,0	0,0
ESS024	0	0,0	0,0
ESS062	2	1,0	1,0
ESS076	4	4,7	4,9
ESS091	0	0,0	0,0
ESS118	0	0,0	0,0
ESS133	0	0,0	0,0
ESS207	0	0,0	0,0
<b>Total</b>	<b>60</b>	<b>1,4</b>	<b>1,4</b>

### 2.11 Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías

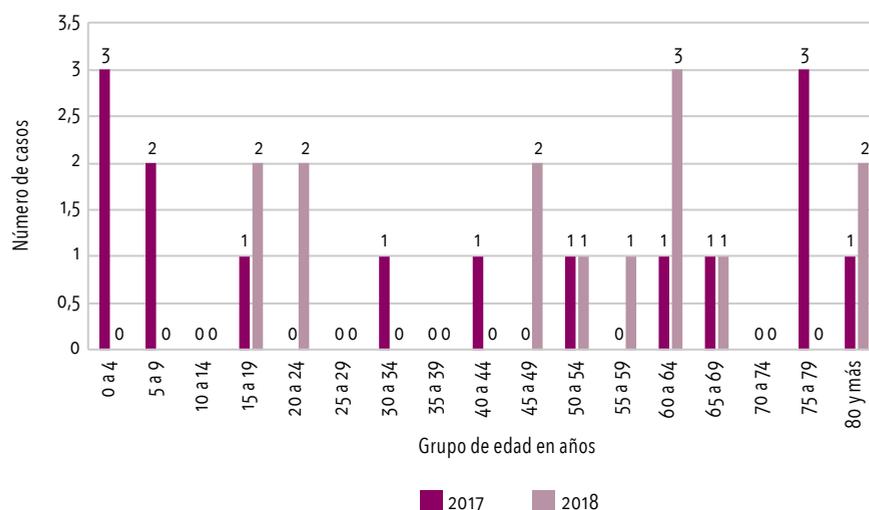
La esperanza de vida de las personas con hemofilia severa era de solo 11años hasta la década de 1960. A partir de 1980 la tasa de mortalidad por hemofilia se incrementó considerablemente debido a la infección por el VIH y la hepatitis viral asociada a la terapia de la enfermedad. Múltiples factores han sido relacionados con la mortalidad de los pacientes con hemofilia entre ellos, el número y lugar anatómico de los sangrados, la severidad del déficit, la edad, las comorbilidades como las infecciones o enfermedades no transmisibles, la presencia de inhibidores y la disponibilidad del acceso a un adecuado tratamiento y seguimiento especializado de la enfermedad (29) (30).

Los datos presentados a continuación, describen las características en torno a la muerte de los pacientes durante el periodo de reporte, no establecen relación directa con la causa de muerte debido a que la información recolectada no es suficiente para definir como causa de muerte a la presencia de hemofilia.

Durante el periodo de reporte fallecieron 14 personas de las cuales 9 (64,3%) fueron hombres con hemofilia A, 4 con enfermedad de von Willebrand y 1 hombre con déficit de factor VII (tabla 45). En la figura 37 se presentan los casos fallecidos según el grupo de edad, de los cuales para el 2018 el 21,4% (n = 3) se encontraban entre los 60 a 64 años.

**Tabla 45.** Distribución de los fallecidos según el tipo de deficiencia y el sexo

Deficiencia	Femenino		Masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	0	0,0	9	81,8	9	64,3
EvW	3	100,0	1	9,1	4	28,6
Factor VII	0	0,0	1	9,1	1	7,1
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>	<b>14</b>	<b>100,0</b>

**Figura 37.** Número de fallecidos en hemofilia y otras coagulopatías

Según el régimen de afiliación, de los casos fallecidos con alguna coagulopatía durante el periodo, el 57,1% se encontraban en el régimen subsidiado, 5 de los 9 fallecidos con hemofilia A se encontraban afiliados al régimen subsidiado (tabla 46). La entidad territorial con mayor número de fallecidos con alguna coagulopatía fue Antioquia ( $n = 5$ ) de los cuales, 3 tenían hemofilia, 1 enfermedad de von Willebrand y 1 déficit de factor VII. En las tablas 47 y 48 se presentan la distribución de los casos fallecidos durante el periodo según la entidad de los regímenes contributivo y subsidiado y la entidad territorial.



## 2. MORBILIDAD Y MORTALIDAD DE LA HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

**Tabla 46.** Distribución de los fallecidos con alguna coagulopatía según el régimen de afiliación

Régimen	Hemofilia A		EvW		Déficit de factor VII		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Contributivo	4	44,4	1	25,0	1	100,0	6	42,9
Subsidiado	5	55,6	3	75,0	0	0,0	8	57,1
<b>Total</b>	<b>9</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>14</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 47.** Número de fallecidos según la entidad aseguradora y el tipo de déficit

Entidad	Hemofilia A	EvW	Déficit de factor VII	Total
EPS002	2	0	0	2
EPS010	0	0	1	1
EPS016	0	1	0	1
EPS037	1	0	0	1
EPSI04	1	0	0	1
EPSI05	0	1	0	1
EPSS34	0	1	0	1
EPSS40	3	0	0	3
ESS024	0	1	0	1
ESS118	1	0	0	1
ESS207	1	0	0	1
<b>Total</b>	<b>9</b>	<b>4</b>	<b>1</b>	<b>14</b>

**Tabla 48.** Número de fallecidos según la entidad territorial y el tipo de déficit

Entidad territorial	Hemofilia	EvW	Déficit de factor VII	Total
Antioquia	3	1	1	5
Bogotá, D.C.	1	1	0	2
La Guajira	1	0	0	1
Magdalena	1	0	0	1
Nariño	0	1	0	1
Santander	1	1	0	2
Valle	2	0	0	2
<b>Total</b>	<b>9</b>	<b>4</b>	<b>1</b>	<b>14</b>



En el análisis de la causa de muerte reportada en la población con alguna coagulopatía se identificó que la mayor proporción de casos se debió a causas diferentes a complicaciones de la hemofilia (28,6%), seguido del cáncer y las infecciones con 14,3% respectivamente (tabla 49). Con respecto a la clasificación de la severidad de la enfermedad, de los 9 casos fallecidos, 5 tenían hemofilia A severa, de los cuales uno presentó hemorragia intracra-Neal, 5 tuvieron artropatía hemofílica crónica, 1 tuvo infección por VIH y 1 infección por Hepatitis C.

**Tabla 49.** Causa de muerte reportada en la población con hemofilia y otras coagulopatías

Causa de muerte	Hemofilia A		EvW		Déficit factor VII		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Complicación de la coagulopatía	1	11,1	0	0,0	0	0,0	1	7,1
Enfermedad cardiovascular	1	11,1	0	0,0	0	0,0	1	7,1
Cáncer	1	11,1	1	25,0	0	0,0	2	14,3
Infección	2	22,2	0	0,0	0	0,0	2	14,3
Causas diferentes a las anteriores	1	11,1	2	50,0	1	100,0	4	28,6
Causa externa	2	22,2	1	25,0	0	0,0	3	21,4
Sin información	1	11,1	0	0,0	0	0,0	1	7,1
<b>Total</b>	<b>9</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>14</b>	<b>100,0</b>



### 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

#### 3.1 Generalidades del tratamiento

Los esquemas de tratamiento de los pacientes con hemofilia están relacionados con las condiciones clínicas del paciente, el número de sangrados, la edad, la presencia de inhibidores y de artropatía, así como también con el control de la enfermedad, la clasificación de la severidad, los sangrados que amenazan la vida, la autogestión y la adherencia al tratamiento por parte del paciente y su familia y finalmente los costos que la enfermedad representa.

Existen dos esquemas básicos de tratamiento: profiláctico y a demanda, su elección depende de las características clínicas del paciente, descritas anteriormente, incluyendo la presencia o no de inhibidores que puede dar lugar al tratamiento con profilaxis, el tratamiento a demanda con agentes de puente, o pueden requerir del uso de inducción a la tolerancia inmune (ITI), en cualquiera de los esquemas de tratamiento.

La profilaxis fue el esquema más frecuentemente documentado en la población con hemofilia (61,2%) (tabla 50). Según los registros reportados con respecto al tratamiento, se encontró que 95 pacientes con hemofilia A (5,2%) y 11 pacientes con hemofilia B (2,8%) recibieron un medicamento diferente al factor deficiente, en la tabla 51 se presenta el factor recibido como tratamiento actual, según el tipo de hemofilia.

A continuación, se presentan los detalles de la distribución de los inhibidores en la población y el tratamiento en profilaxis, a demanda e ITI respectivamente. La categoría de ITI corresponde a los pacientes con tratamiento a demanda en quienes no se reportó manejo de sangrados durante el periodo de análisis.

**Tabla 50.** Esquema actual de tratamiento según el tipo de hemofilia

Esquema actual	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
A demanda	617	33,5	168	42,4	785	35,1
Profilaxis	1.138	61,8	218	55,1	1.356	60,6
ITI	13	0,7	0	0,0	13	0,6
ITI + Profilaxis	14	0,8	0	0,0	14	0,6
ITI + Demanda	1	0,1	0	0,0	1	0,0
No aplica, portadora o abandonó el tratamiento	43	2,3	8	2,0	51	2,3
Sin dato	15	0,8	2	0,5	17	0,8
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>	<b>2.237</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 51.** Factor recibido como tratamiento actual

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	1.343	72,9	0	0,0	1.343	60,0
Factor IX	0	0,0	265	66,9	265	11,8
rFVIIa	42	2,3	11	2,8	1.608	71,9
CCPa	39	2,1	0	0,0	39	1,7
Desmopresina / Ácido tranexámico	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Factor VIII + rFVIIa	8	0,4	0	0,0	39	1,7
Factor VIII + CCPa	6	0,3	0	0,0	6	0,3
No recibió tratamiento	390	21,2	118	29,8	508	22,7
Sin dato	13	0,7	2	0,5	514	23,0
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>	<b>2.237</b>	<b>100,0</b>

### 3.2 Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia

Los inhibidores son tipos de anticuerpos (IgG) desarrollados por las personas con hemofilia A o B y dirigidos contra el factor VIII o IX, que aparecen después de la administración del tratamiento para reemplazar el factor carente. Este anticuerpo se adhiere al factor VIII o IX y neutraliza o inhibe su capacidad para detener una hemorragia y de acuerdo con el grado de inhibición se clasifican como de alta o baja respuesta.

A continuación, se describe la distribución de la presencia de inhibidores en la población con hemofilia reportada para el periodo de análisis. Del total de los pacientes con hemofilia (n = 2.237), el 12,8% (n = 286) tuvieron presencia de inhibidores de baja o alta respuesta, correspondiente al 14,2% (n = 262) de los pacientes con hemofilia A y el 6,1% (n = 24) de los pacientes



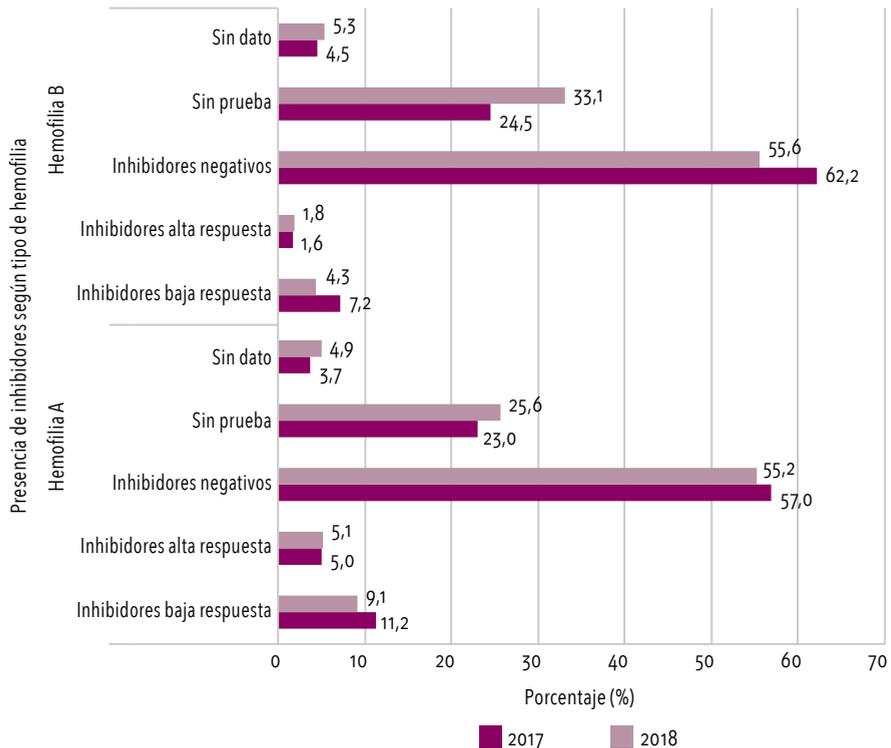
3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

con hemofilia B; en tanto que el 55,3% (n = 1.237) de los pacientes no presentó inhibidores, no se les realizó la prueba de inhibidores al 27% (n = 603) y se desconoce el reporte del dato sobre la presencia de inhibidores en el 5% de los pacientes con hemofilia (n = 111) (tabla 52 y figura 38).

**Tabla 52.** Distribución de los casos de hemofilia según la presencia de inhibidores

Presencia de inhibidor	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Inhibidor de baja respuesta	168	9,1	17	4,3	185	8,3
Inhibidor de alta respuesta	94	5,1	7	1,8	101	4,5
Inhibidores negativos	1.017	55,2	220	55,6	1237	55,3
Sin prueba	472	25,6	131	33,1	603	27,0
Sin dato	90	4,9	21	5,3	111	5,0
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>	<b>2.237</b>	<b>100,0</b>

**Figura 38.** Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia A y B, 2017-2018



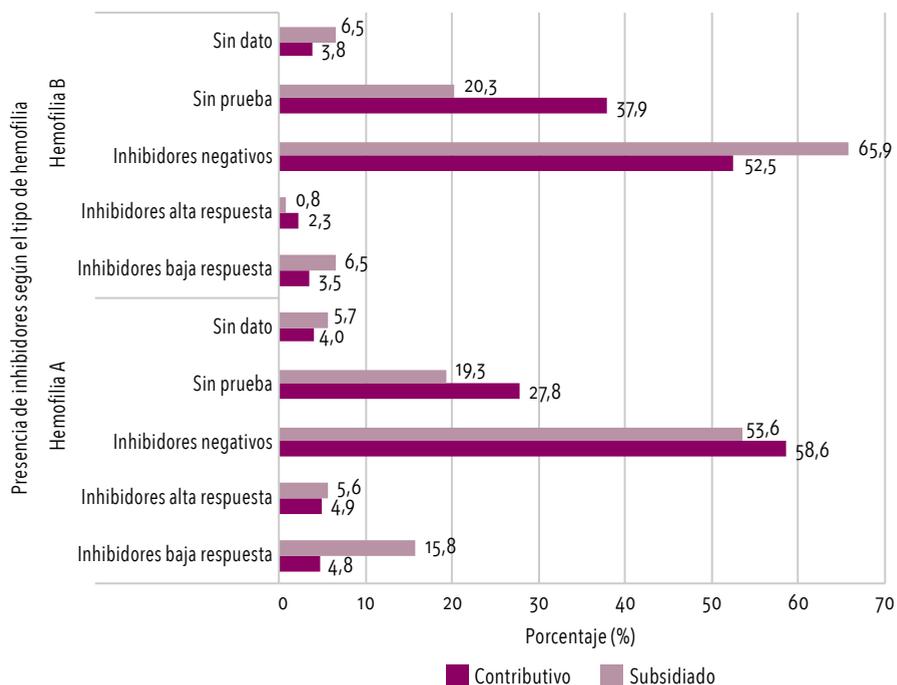


Los pacientes reportados sin prueba son aquellos a quienes no se realizó la prueba de inhibidores en el periodo o no se realizó porque no requiere a pesar de ser hemofílico, en tanto que los pacientes “sin dato” son aquellos de quienes no se tiene información respecto a la realización de la prueba o fueron usuarios con coagulopatía diferente o portadoras que no requirieron medición de inhibidores o pacientes que abandonaron el tratamiento. En la tabla 53 se presenta la distribución de inhibidores por sexo y tipo de hemofilia.

Al realizar el análisis por el régimen de afiliación, se evidenció la presencia de inhibidores de baja y alta respuesta en los pacientes con hemofilia A, en el 9,7 % (n = 103) para el contributivo y en el 21,4 % (n = 146) para el subsidiado, y en hemofilia B la presencia de inhibidores de baja y alta respuesta fue de 5,8% (n = 15) para el contributivo y de 7,3% (n = 9) para el subsidiado (tabla 54 y figura 39).

La presencia de inhibidores, de acuerdo con la severidad, para los pacientes con hemofilia A y B, se presentan en la tabla 55. Se evidenció que la mayor proporción de los pacientes con inhibidores, en ambos tipos de hemofilia, fue en el grado severo de la enfermedad.

**Figura 39.** Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia A y B de los regímenes contributivo y subsidiado





3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 53.** Distribución de los casos de hemofilia según el sexo y la presencia de inhibidores

Sexo	Inhibidor de baja respuesta		Inhibidor de alta respuesta		Inhibidores negativos		Sin prueba		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Hemofilia A</b>												
Femenino	0	0,0	0	0	5	0,5	22	4,7	6	6,7	33	1,8
Masculino	168	100,0	94	100,0	1.012	99,5	450	95,3	84	93,3	1.808	98,2
<b>Total</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>94</b>	<b>100,0</b>	<b>1.017</b>	<b>100,0</b>	<b>472</b>	<b>100,0</b>	<b>90</b>	<b>100,0</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>
<b>Hemofilia B</b>												
Femenino	0	0,0	0	0,0	2	0,9	10	7,6	1	4,8	13	3,3
Masculino	17	100,0	7	100,0	218	99,1	121	92,4	20	95,2	383	96,7
<b>Total</b>	<b>17</b>	<b>100,0</b>	<b>7</b>	<b>100,0</b>	<b>220</b>	<b>100,0</b>	<b>131</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 54.** Distribución de los casos de hemofilia A según el régimen de afiliación y la presencia de inhibidores

Régimen	Inhibidor de baja respuesta		Inhibidor de alta respuesta		Inhibidores negativos		Sin prueba		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Hemofilia A</b>												
Contributivo	51	4,8	52	4,9	628	58,6	298	27,8	43	4,0	1.072	100
Subsidiado	108	15,8	38	5,6	366	53,6	132	19,3	39	5,7	683	100
Especial	1	100,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	100
Excepción	8	11,1	1	1,4	20	27,8	35	48,6	8	11,1	72	100
No asegurado	0	0,0	3	23,1	3	23,1	7	53,8	0	0,0	13	100
<b>Total</b>	<b>168</b>	<b>9,1</b>	<b>94</b>	<b>5,1</b>	<b>1.017</b>	<b>55,2</b>	<b>472</b>	<b>25,6</b>	<b>90</b>	<b>4,9</b>	<b>1.841</b>	<b>100</b>
<b>Hemofilia B</b>												
Contributivo	9	3,5	6	2,3	137	52,5	99	37,9	10	3,8	261	100
Subsidiado	8	6,5	1	0,8	81	65,9	25	20,3	8	6,5	123	100
Especial	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	100
Excepción	0	0,0	0	0	2	18,2	7	63,6	2	18,2	11	100
No asegurado	0	0,0	0	0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	100
<b>Total</b>	<b>17</b>	<b>4,3</b>	<b>7</b>	<b>1,77</b>	<b>220</b>	<b>55,6</b>	<b>131</b>	<b>33,1</b>	<b>21</b>	<b>5,3</b>	<b>396</b>	<b>100</b>



**Tabla 55. Inhibidores en la población con hemofilia A y B según la severidad de la deficiencia**

Presencia de inhibidores	Leve		Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Hemofilia A</b>										
Inhibidores de baja respuesta	12	3,1	23	6,7	133	12,0	0	0,0	168	9,1
Inhibidores de alta respuesta	3	0,8	3	0,9	88	7,9	0	0,0	94	5,1
Inhibidores negativos	143	37,4	187	54,4	686	61,9	1	0,1	1.017	55,2
Sin prueba	192	50,3	107	31,1	170	15,3	3	0,6	472	25,6
Sin dato	32	8,4	24	7,0	32	2,9	2	2,2	90	4,9
<b>Total</b>	<b>382</b>	<b>100,0</b>	<b>344</b>	<b>100,0</b>	<b>1.109</b>	<b>100,0</b>	<b>6</b>	<b>0,3</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>
<b>Hemofilia B</b>										
Inhibidores de baja respuesta	1	1,0	6	4,1	10	6,9	0	0,0	17	4,3
Inhibidores de alta respuesta	0	0,0	0	0,0	7	4,9	0	0,0	7	1,8
Inhibidores negativos	33	33,0	79	53,4	108	75,0	0	0,0	220	55,6
Sin prueba	60	60,0	51	34,5	17	11,8	3	75,0	131	33,1
Sin dato	6	6,0	12	8,1	2	1,4	1	25,0	21	5,3
<b>Total</b>	<b>100</b>	<b>100,0</b>	<b>148</b>	<b>100,0</b>	<b>144</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

La presencia de inhibidores, de acuerdo con el esquema reportado para los pacientes con hemofilia A y B, se presenta en las tablas 56 y 57. Es importante resaltar que de los 2.237 pacientes con hemofilia A y B, no se dispone del dato sobre la presencia de inhibidores en 111 casos y en 603 no se les realizó prueba de inhibidores (no tiene prueba de inhibidores en la historia clínica o no se le realizó porque no la requiere a pesar de tener hemofilia).

**Tabla 56.** Distribución de los inhibidores en los pacientes con hemofilia A según el esquema de tratamiento

Hemofilia A	Inhibidores de baja respuesta	Inhibidores de alta respuesta	Inhibidores negativos	Sin prueba	Sin dato	Total
A demanda	22	13	261	290	31	617
Profilaxis	135	66	746	167	24	1.138
ITI	4	5	4	0	0	13
ITI + Profilaxis	3	8	2	0	1	14
ITI + Demanda	0	0	1	0	0	1
Sin dato	4	2	3	15	34	58
<b>Total</b>	<b>168</b>	<b>94</b>	<b>1.017</b>	<b>472</b>	<b>90</b>	<b>1.841</b>

**Tabla 57.** Distribución de los inhibidores en los pacientes con hemofilia B según el esquema de tratamiento

Hemofilia B	Inhibidores de baja respuesta	Inhibidores de alta respuesta	Inhibidores negativos	Sin prueba	Sin dato	Total
A demanda	2	1	59	96	10	168
Profilaxis	15	6	160	33	4	218
Sin dato	0	0	1	2	7	10
<b>Total</b>	<b>17</b>	<b>7</b>	<b>220</b>	<b>131</b>	<b>21</b>	<b>396</b>

### 3.3 Tratamiento en profilaxis

Del total de los pacientes reportados con hemofilia ( $n = 2.237$ ), 1.370 (63,1%) se encontraban en esquema de profilaxis a la fecha de corte (tabla 58), de estos, 1.152 (84%) tenían hemofilia A y 218 (15,9%) hemofilia B. Se conoce la información sobre la presencia de inhibidores en 1.141 casos de los pacientes en profilaxis, de los cuales 153 presentaron inhibidores de baja respuesta, 80 con inhibidores de alta respuesta y 908 fueron reportados como inhibidores negativos.

#### 3.3.1 Severidad de la enfermedad en los pacientes con tratamiento profiláctico

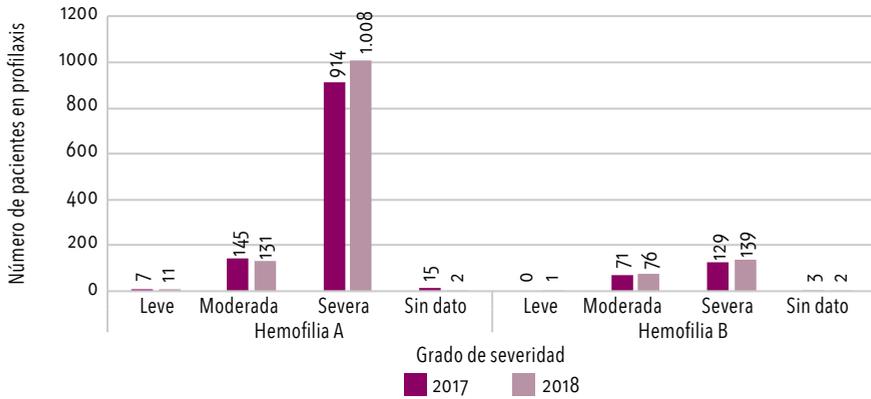
La distribución de los pacientes que se encontraban en esquema de profilaxis, según la severidad y el tipo de hemofilia se presenta en la tabla 58. La mayor proporción de los pacientes en profilaxis (83,7%), tanto para hemofilia A como en hemofilia B tuvieron enfermedad severa.

**Tabla 58.** Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según la severidad

Tipo de Hemofilia	Leve		Moderada		Severa		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	11	1,0	131	11,4	1.008	87,5	2	0,2	1.152	84,1
Hemofilia B	1	0,5	76	34,9	139	63,8	2	0,9	218	15,9
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>0,9</b>	<b>207</b>	<b>15,1</b>	<b>1.147</b>	<b>83,7</b>	<b>4</b>	<b>0,3</b>	<b>1.370</b>	<b>100,0</b>



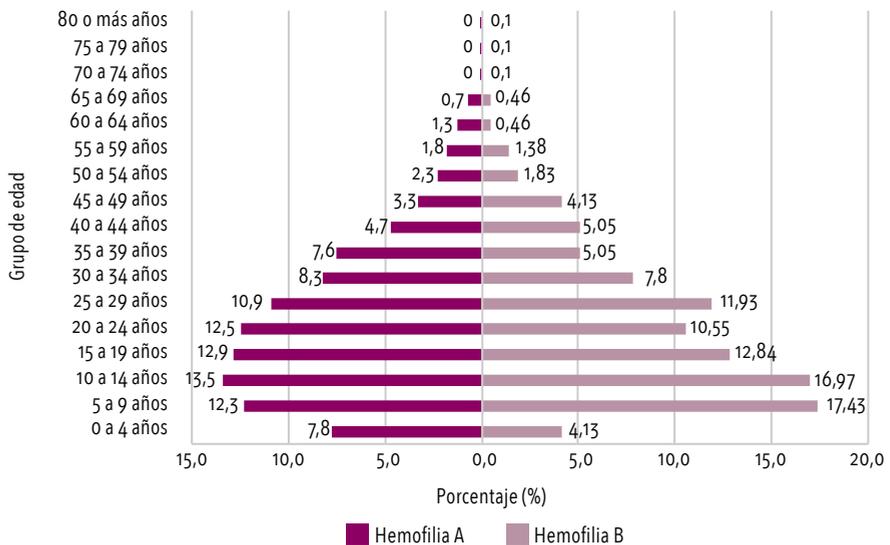
**Figura 40.** Grado de severidad de los pacientes en profilaxis según el tipo de hemofilia, 2017-2018



### 3.3.2 Edad de los pacientes en tratamiento profiláctico

En el análisis por grupos de edad en quinquenios se encontró que la mayor proporción de los pacientes con diagnóstico de hemofilia A y B en esquema de profilaxis estuvieron en el rango de 5 a 30 años. El promedio de edad para todos los pacientes en tratamiento profiláctico fue de 22,8 años y una mediana de 20,5 (DE 14,8 años) (figura 41).

**Figura 41.** Pirámide poblacional de los casos de Hemofilia A y B en tratamiento con profilaxis





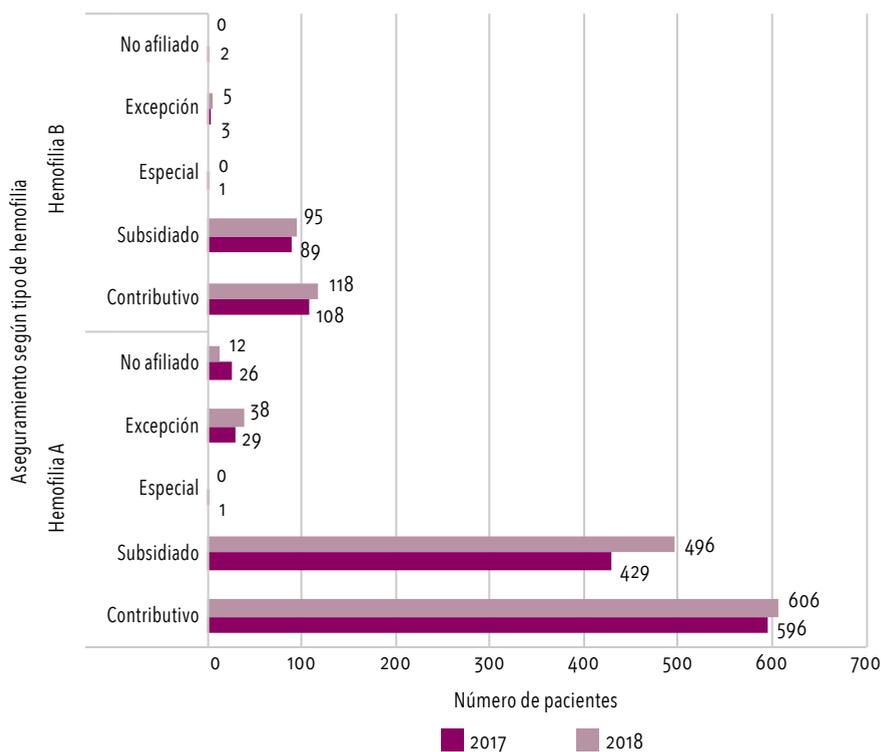
### 3.3.3 Aseguramiento de los pacientes en tratamiento profiláctico

De acuerdo con el régimen de afiliación al SGSSS, el 52,8% de los pacientes en profilaxis eran del contributivo, el 43,1% del subsidiado y el porcentaje restante de los otros regímenes (tabla 59). En la figura 42 se representa el comparativo del aseguramiento de los pacientes en profilaxis entre el 2017 y el 2018.

**Tabla 59.** Distribución de los casos en profilaxis según el régimen de afiliación

Régimen de afiliación	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Contributivo	606	52,6	118	54,13	724	52,85
Subsidiado	496	43,06	95	43,58	591	43,14
Excepción	38	3,3	5	2,29	43	3,14
No afiliado	12	1,04	0	0	12	0,88
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100</b>	<b>218</b>	<b>100</b>	<b>1.370</b>	<b>100</b>

**Figura 42.** Distribución de los casos de hemofilia A y B en profilaxis según el régimen, 2017-2018





## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

En el análisis por entidades, la EPS037 tuvo el mayor número de pacientes con hemofilia en profilaxis ( $n = 206$ ) y representó el 15% de todos los casos en profilaxis. Le siguen la EPS044 y la EPS016, que reportaron 150 y 82 casos respectivamente. Estas tres entidades agruparon el 31,9% de los casos con hemofilia en profilaxis en el país (tabla 60).

**Tabla 60.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento de profilaxis según la entidad

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
25000	1	0,09	0	0	1	0,07
5000	3	0,26	0	0	3	0,22
73000	7	0,61	0	0	7	0,51
81000	2	0,17	0	0	2	0,15
CCF007	8	0,69	0	0	8	0,58
CCF015	18	1,56	6	2,75	24	1,75
CCF023	2	0,17	0	0	2	0,15
CCF024	16	1,39	5	2,29	21	1,53
CCF027	3	0,26	0	0	3	0,22
CCF033	4	0,35	0	0	4	0,29
CCF050	3	0,26	0	0	3	0,22
CCF053	5	0,43	0	0	5	0,36
CCF055	12	1,04	1	0,46	13	0,95
CCF102	1	0,09	0	0	1	0,07
EAS027	1	0,09	1	0,46	2	0,15
EPS001	13	1,13	6	2,75	19	1,39
EPS002	49	4,25	10	4,59	59	4,31
EPS005	46	3,99	9	4,13	55	4,01
EPS008	20	1,74	1	0,46	21	1,53
EPS010	43	3,73	7	3,21	50	3,65
EPS012	3	0,26	3	1,38	6	0,44
EPS016	66	5,73	16	7,34	82	5,99
EPS017	37	3,21	11	5,05	48	3,5
EPS018	16	1,39	5	2,29	21	1,53
EPS022	8	0,69	1	0,46	9	0,66
EPS023	11	0,95	0	0	11	0,8
EPS025	5	0,43	1	0,46	6	0,44

**Tabla 60.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento de profilaxis según la entidad (continuación)

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
EPS033	6	0,52	0	0	6	0,44
EPS037	179	15,54	27	12,39	206	15,04
EPS044	127	11,02	23	10,55	150	10,95
EPS045	12	1,04	1	0,46	13	0,95
EPSI01	1	0,09	0	0	1	0,07
EPSI03	10	0,87	0	0	10	0,73
EPSI04	3	0,26	0	0	3	0,22
EPSI05	5	0,43	1	0,46	6	0,44
EPSI06	1	0,09	0	0	1	0,07
EPSS33	36	3,13	4	1,83	40	2,92
EPSS34	32	2,78	2	0,92	34	2,48
EPSS40	68	5,9	7	3,21	75	5,47
EPSS41	27	2,34	6	2,75	33	2,41
ESS002	8	0,69	4	1,83	12	0,88
ESS024	43	3,73	7	3,21	50	3,65
ESS062	42	3,65	7	3,21	49	3,58
ESS076	13	1,13	1	0,46	14	1,02
ESS091	6	0,52	1	0,46	7	0,51
ESS118	33	2,86	18	8,26	51	3,72
ESS133	22	1,91	11	5,05	33	2,41
ESS207	37	3,21	10	4,59	47	3,43
RES001	5	0,43	2	0,92	7	0,51
RES002	3	0,26	0	0	3	0,22
RES003	8	0,69	2	0,92	10	0,73
RES004	22	1,91	1	0,46	23	1,68
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100</b>	<b>218</b>	<b>100</b>	<b>1.370</b>	<b>100</b>

### 3.3.4 Entidad territorial de residencia de los pacientes con tratamiento profiláctico

La distribución de los casos de hemofilia que recibieron esquema de profilaxis por departamento, mostró que el 19,4% de las personas reportadas eran residentes de Antioquia (n = 266), 16,2% de Bogotá, D.C. (n = 233) y 9,7% del Valle del Cauca (n = 134) (tabla 61).



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 61.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento profiláctico según la entidad territorial

Entidad territorial	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Amazonas	3	0,26	0	0	3	0,22
Antioquia	230	19,97	36	16,51	266	19,42
Arauca	6	0,52	0	0	6	0,44
Atlántico	66	5,73	16	7,34	82	5,99
Bogotá, D.C.	198	17,19	25	11,47	223	16,28
Bolívar	65	5,64	13	5,96	78	5,69
Boyacá	22	1,91	7	3,21	29	2,12
Caldas	15	1,3	2	0,92	17	1,24
Caquetá	11	0,95	4	1,83	15	1,09
Casanare	12	1,04	3	1,38	15	1,09
Cauca	21	1,82	10	4,59	31	2,26
Cesar	29	2,52	4	1,83	33	2,41
Chocó	9	0,78	0	0	9	0,66
Córdoba	27	2,34	11	5,05	38	2,77
Cundinamarca	45	3,91	14	6,42	59	4,31
Guaviare	1	0,09	0	0	1	0,07
Huila	21	1,82	12	5,5	33	2,41
La Guajira	9	0,78	1	0,46	10	0,73
Magdalena	28	2,43	2	0,92	30	2,19
Meta	20	1,74	1	0,46	21	1,53
Nariño	31	2,69	3	1,38	34	2,48
Norte de Santander	30	2,6	2	0,92	32	2,34
Putumayo	3	0,26	0	0	3	0,22
Quindío	9	0,78	0	0	9	0,66
Risaralda	13	1,13	4	1,83	17	1,24
San Andrés	2	0,17	0	0	2	0,15
Santander	65	5,64	16	7,34	81	5,91
Sucre	17	1,48	0	0	17	1,24
Tolima	35	3,04	4	1,83	39	2,85
Valle	107	9,29	27	12,39	134	9,78
Vichada	2	0,17	1	0,46	3	0,22
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100</b>	<b>218</b>	<b>100</b>	<b>1.370</b>	<b>100</b>



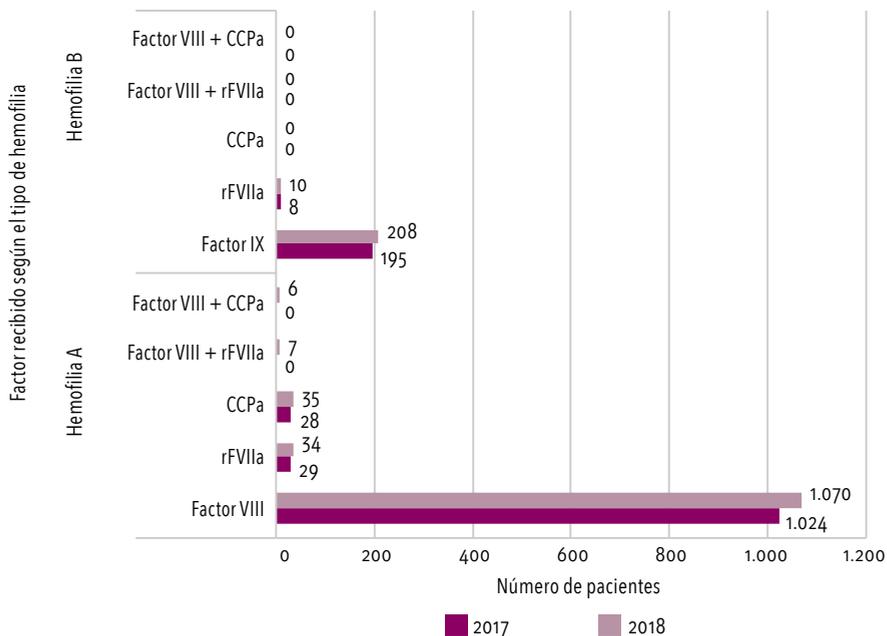
### 3.3.5 Medicamentos, dosis y frecuencia del tratamiento profiláctico

En relación con el tipo de factor recibido como profilaxis, se mostró que el 92,9% de los pacientes con hemofilia A recibieron el factor deficiente, en tanto que el 3% recibieron CCPa y rFVIIa, respectivamente. De igual manera, el 95,4% de los pacientes con hemofilia B fueron tratados con el factor deficiente y el 4,6% restantes con rFVIIa (tabla 62). En la figura 43 se presenta el comparativo entre el 2017 y 2018 del factor recibido como profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B.

**Tabla 62.** Pacientes que recibieron factor como profilaxis según el tipo de hemofilia

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	1.070	92,9	0	0,0	1.070	78,1
Factor IX	0	0,0	208	95,4	208	15,2
rFVIIa	34	3,0	10	4,6	44	3,2
CCPa	35	3,0	0	0,0	35	2,6
Factor VIII + rFVIIa	7	0,6	0	0,0	7	0,5
Factor VIII + CCPa	6	0,5	0	0,0	6	0,4
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100,0</b>	<b>218</b>	<b>100,0</b>	<b>1.370</b>	<b>100,0</b>

**Figura 43.** Pacientes que recibieron factor como profilaxis en hemofilia A y B, 2017-2018





## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

La mayoría de los pacientes con hemofilia A en profilaxis, (81,1%), recibieron esquemas de 3 dosis por semana y el 14% esquemas de 2 dosis por semana. En el 74,3% de los pacientes con hemofilia tipo B predominó el uso del esquema profiláctico de administración 2 veces por semana (tabla 63).

**Tabla 63.** Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia

Aplicaciones / semana	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez / semana	31	2,69	17	7,8	48	3,5
2 veces / semana	161	13,98	162	74,31	323	23,58
3 veces / semana	933	80,99	38	17,43	971	70,88
4 veces / semana	20	1,74	1	0,46	21	1,53
Más de 4 veces / semana	5	0,43	0	0	5	0,36
Sin dato	2	0,17	0	0	2	0,15
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100</b>	<b>218</b>	<b>100</b>	<b>1.370</b>	<b>100</b>

Respecto a las dosis utilizadas en la profilaxis con los diferentes medicamentos se observó que la dosis del factor deficiente más frecuentemente utilizada fue de 25 a 39 UI/kg, en el 53,2% de los pacientes (n = 569) con hemofilia A y 53,4% (n = 111) en los pacientes con hemofilia B. Se encontró también que de los 218 pacientes con hemofilia B en tratamiento con profilaxis, 208 recibieron factor IX y 10 recibieron rFVIIa. De los pacientes con hemofilia B que estaban recibiendo profilaxis en el periodo, 5 presentaron reacción anafiláctica, de los cuales 3 estaban recibiendo factor VIII, 1 recibía CCPa y 1 recibió factor VIII + CCPa. En las tablas 64 y 65 se presentan los detalles de las dosis, según la frecuencia de la aplicación, reportadas para factor VIII (hemofilia A) y factor IX (hemofilia B).



**Tabla 64.** Dosis del factor VIII según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A

FVIII Dosis (UI/Kg)	Número de aplicaciones por semana													
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		5 veces / semana		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	1	3,3	7	4,4	17	2,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	25	2,3
15 a 24	10	33,3	45	28,5	305	35,6	9	47,4	1	33,3	0	0,0	370	34,6
25 a 39	14	46,7	82	51,9	462	53,9	10	52,6	1	33,3	0	0,0	569	53,2
>40	5	16,7	24	15,2	68	7,9	0	0,0	1	33,3	0	0,0	98	9,2
Desconocida	0	0,0	0	0,0	6	0,7	0	0,0	0	0,0	2	100,0	8	0,8
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	<b>158</b>	<b>100,0</b>	<b>858</b>	<b>100,0</b>	<b>19</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>1.070</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 65.** Dosis del factor IX según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia B

FIX Dosis (UI/Kg)	Número de aplicaciones por semana													
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		5 veces / semana		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
< a 15	1	5,9	3	1,9	1	3,3	5	2,4	0	0,0	0	0,0	10	9,2
15 a 24	8	47,1	42	26,1	6	20,0	56	26,9	0	0,0	0	0,0	106	97,1
25 a 39	3	17,7	93	57,8	15	50,0	111	53,4	0	0,0	0	0,0	222	202,8
> a 40	5	29,4	22	13,7	8	26,7	35	16,8	0	0,0	0	0,0	65	59,5
Desconocida	0	0,0	1	0,6	0	0,0	1	0,5	0	0,0	0	0,0	2	1,8
<b>Total</b>	<b>17</b>	<b>100,0</b>	<b>161</b>	<b>100,0</b>	<b>30</b>	<b>100,0</b>	<b>208</b>	<b>100,0</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>406</b>	<b>370,1</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

De los pacientes con hemofilia A que recibieron CCPa en profilaxis ( $n = 35$ ), la mayor proporción tuvo dosis mayor o igual a 50 UI / kg (94,4%;  $n = 32$ ). No se reportaron pacientes con hemofilia B en profilaxis que recibieran este medicamento. Los detalles de las dosis según la frecuencia de aplicación se presentan en la tabla 66.

**Tabla 66.** Dosis de CCPa según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A

CCPa (UI/Kg)	Número de aplicaciones por semana						Total	
	2 veces / semana		3 veces / semana		> 4 veces / semana			
	n	%	n	%	n	%	n	%
<50	0	0,0	3	9,4	0	0,0	3	8,6
≥50	2	100,0	29	90,6	1	100,0	32	91,4
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>32</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>35</b>	<b>100,0</b>

La dosis reportada de rFVIIa en profilaxis de los pacientes con hemofilia A ( $n = 34$ ) estuvo con mayor frecuencia entre 60 y 120 mcg/kg (76,4%;  $n = 26$ ), y con hemofilia B ( $n = 10$ ) en el rango de 60 y 120 mcg/kg (80%;  $n = 8$ ). Las dosis según la frecuencia de aplicación se presentan en la tabla 67 para hemofilia A y en la tabla 68 para hemofilia B.

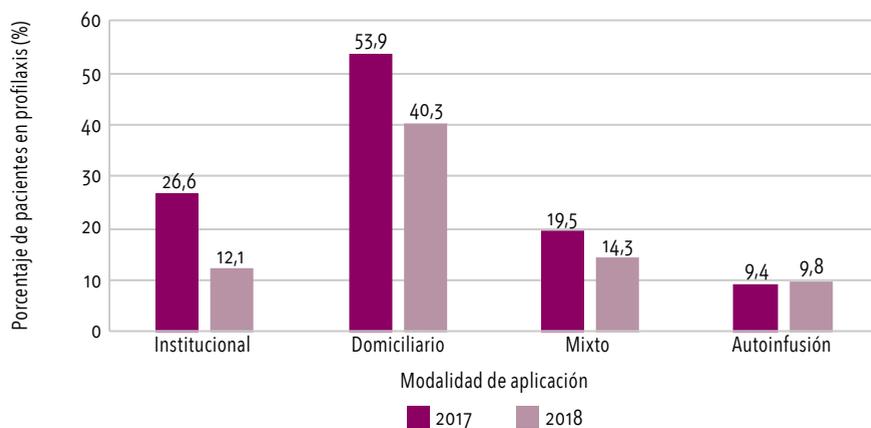
**Tabla 67.** Dosis de rFVIIa según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	Número de aplicaciones por semana								Total	
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
30 -59	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	2,9
60-89	1	100,0	0	0,0	12	38,7	0	0,0	13	38,2
90-119	0	0,0	0	0,0	13	41,9	0	0,0	13	38,2
120-149	0	0,0	0	0,0	5	16,1	0	0,0	5	14,7
>180	0	0,0	1	100,0	1	3,2	0	0,0	2	5,9
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>31</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>34</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 68.** Dosis de rFVIIa según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia B

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
60-89	1	100,0	3	37,5	0	0,0	4	40,0
90-119	0	0,0	4	50,0	0	0,0	4	40,0
120-149	0	0,0	1	12,5	0	0,0	1	10,0
150-179	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	10,0
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>8</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>

En el 67,8% de los pacientes se utilizó el acceso venoso periférico para la administración del tratamiento profiláctico, mientras que en el 0,8% restante, la administración se realizó a través de catéter venoso central y se desconoce la vía de administración en el 31,3% de los casos. En el 40,3% la administración fue domiciliaria, en el 12,1% institucional y en el 14,3% mixta (institucional y domiciliaria), en el 23,2% (n = 318) se desconoce la modalidad de aplicación. En aproximadamente 9,8% de los casos se reportó autoinfusión. En la figura 44 se representa la información disponible sobre la modalidad de la aplicación de la profilaxis, en un ejercicio comparativo entre los años 2017 y 2018.

**Figura 44.** Modalidad de aplicación de la profilaxis, 2017-2018

Según la información reportada con respecto al tratamiento de profilaxis, el 49,3% (n = 676) de los casos se encontraban en esquema de profilaxis como mínimo, los últimos 10 meses anteriores al reporte (40 semanas). El 23,8% de los pacientes con hemofilia recibieron esquema de profilaxis durante todo el último año (12 meses), el 3,28% durante los últimos 11 meses y el 2,4% por 10 meses, no fue posible obtener información sobre el número de meses en profilaxis en el 23,5% de los casos (n = 322) (tabla 69).



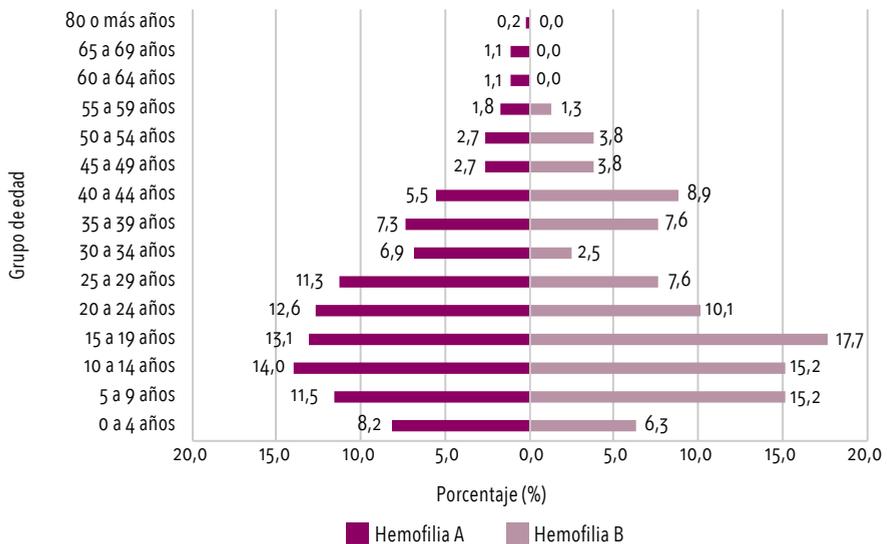
3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

En la figura 45 se presenta el porcentaje de los pacientes que recibieron tratamiento como mínimo 10 meses antes del reporte, según el grupo de edad.

**Tabla 69.** Número de meses en profilaxis

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	245	21,27	38	17,43	283	20,66
1	90	7,81	23	10,55	113	8,25
2	19	1,65	8	3,67	27	1,97
3	16	1,39	3	1,38	19	1,39
4	28	2,43	2	0,92	30	2,19
5	50	4,34	3	1,38	53	3,87
6	30	2,6	5	2,29	35	2,55
7	21	1,82	1	0,46	22	1,61
8	18	1,56	4	1,83	22	1,61
9	31	2,69	7	3,21	38	2,77
10	29	2,52	5	2,29	34	2,48
11	32	2,78	13	5,96	45	3,28
12	271	23,52	56	25,69	327	23,87
Sin dato	272	23,61	50	22,93	322	23,5
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100</b>	<b>218</b>	<b>100</b>	<b>1.370</b>	<b>100</b>

**Figura 45.** Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia que recibieron tratamiento profiláctico 10 meses antes del reporte





### 3.3.6 Cobertura del plan de beneficios de los medicamentos usados en profilaxis

La profilaxis de los pacientes con hemofilia se realizó, con mayor frecuencia, a través de los medicamentos incluidos en el Plan de Beneficios en Salud (PBS) (87,8%), se reportó el 86,9% (n = 1002) para hemofilia A y el 92,2% (n = 201) para hemofilia B. El 8,5% (n = 116) de los pacientes en esquema de profilaxis recibieron medicamentos no incluidos en el PBS (NO POS), y el 1,8% recibió de manera conjunta medicamentos PBS y NO PBS en algún momento durante el periodo de análisis (tabla 70). En el 2% de los casos no se reportó el código del medicamento que recibió el paciente.

**Tabla 70.** Cobertura de los medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico

Tipo medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	1.002	86,98	201	92,2	1.203	87,8
NO PBS	104	9,03	12	5,5	116	8,5
PBS + NO PBS	23	2,00	2	0,9	25	1,8
Sin dato	23	2,00	3	1,4	26	1,9
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100,00</b>	<b>218</b>	<b>100,0</b>	<b>1.370</b>	<b>100,0</b>

Los nombres comerciales y la presentación de los medicamentos reportados para el tratamiento de los pacientes en profilaxis, según su frecuencia de uso en hemofilia A y B se muestran en las tablas 71 y 72 respectivamente. Entre los medicamentos más frecuentemente utilizados para hemofilia A, están el Advate (25,17%), el Xyntha (18,23%) y Kogenate (9,72%). Para los pacientes con diagnóstico de hemofilia B los medicamentos más frecuentemente utilizados fueron Benefix (39,4%), Immunine (26,5%) y Rixubis (8,7%).

**Tabla 71.** Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A

Medicamento	n	%
Sin dato	23	2,00
Advate	290	25,17
Advate Adynovate	1	0,09
Advate Adynovate Hemofilm Optivate	1	0,09
Advate Immunate	1	0,09
Advate Kogenate	1	0,09
Advate Kovaltry	1	0,09



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 71.** Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A (continuación)

Medicamento	n	%
Advate Novoseven	3	0,26
Advate Nuwiq	1	0,09
Advate Nuwiq Tranexámico (tabletas)	1	0,09
Advate Octanate	1	0,09
Advate Tranexámico (ampollas)	3	0,26
Advate Tranexámico (tabletas)	12	1,04
Advate Xyntha	18	1,56
Advate Xyntha Tranexámico (tabletas)	1	0,09
Adynovate	4	0,35
Beriate	19	1,65
Beriate Novoseven	1	0,09
Beriate Tranexámico (tabletas)	3	0,26
Emoclot	62	5,38
Emoclot Feiba	2	0,17
Emoclot Haemoctin	3	0,26
Emoclot Tranexámico (ampollas)	1	0,09
Emoclot Tranexámico (tabletas)	3	0,26
Factane	5	0,43
Factane Novoseven Feiba	1	0,09
Factane Tranexámico (ampollas)	1	0,09
Factane Xyntha	9	0,78
Factor VIII de coagulación humano	7	0,61
Fanhdi	4	0,35
Fanhdi Tranexámico (tabletas)	1	0,09
Feiba	38	3,30
Feiba Novoseven	1	0,09
Feiba Octanate	1	0,09
Feiba Xyntha	1	0,09
Green Gene Recombinant	1	0,09
Green VIII Lyophilized	8	0,69
Haemate	3	0,26
Haemate Feiba	1	0,09

**Tabla 71.** Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A (continuación)

Medicamento	n	%
Haemoctin	3	0,26
Hemofil-m	73	6,34
Hemofil Novoseven Tranexámico (ampollas)	1	0,09
Hemofil-m Tranexámico (tabletas)	4	0,35
Hemofil-m Xyntha	1	0,09
Immunate	24	2,08
Immunate Tranexámico (tabletas)	2	0,17
Koate	3	0,26
Kogenate	112	9,72
Kogenate Kovaltry	1	0,09
Kogenate Novoseven	2	0,17
Kogenate Octanate	1	0,09
Kogenate Tranexámico (tabletas)	2	0,17
Kogenate Xyntha	1	0,09
Kovaltry	16	1,39
Novoeight	4	0,35
Novoseven	30	2,60
Novoseven Octanate	2	0,17
Novoseven Recombinate	1	0,09
Novoseven Tranexámico (tabletas)	2	0,17
Novoseven Xyntha	1	0,09
Nuwiq	12	1,04
Octanate	60	5,21
Octanate Octanine F	1	0,09
Octanine F	1	0,09
Optivate	7	0,61
Recombinate	24	2,08
Tranexámico (tabletas) Xyntha	13	1,13
Xyntha	210	18,23
Sin dato	23	2,00
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100,00</b>

**Tabla 72.** Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia B

Medicamento	n	%
Sin dato	3	1,38
Aimafix	8	3,67
Benefix	86	39,45
Benefix Octanine F	1	0,46
Benefix Optivate	1	0,46
Benefix Replenine Tranexámico (ampollas)	1	0,46
Benefix Rixubis	1	0,46
Benefix Tranexámico (ampollas)	1	0,46
Benefix Tranexámico (tabletas)	5	2,29
Berinin	2	0,92
Berinin Octanine F Tranexámico (tabletas)	1	0,46
Immunate	1	0,46
Immunine	57	26,15
Immunine Octanine F	2	0,92
Immunine Tranexámico (tabletas)	4	1,83
Novoseven	10	4,59
Octanine F	12	5,5
Octaplex	1	0,46
Rixubis	19	8,72
Rixubis Tranexámico (tabletas)	1	0,46
Tranexámico (ampollas) Rixubis	1	0,46
Sin dato	3	1,38
<b>Total</b>	<b>218</b>	<b>100</b>

### 3.3.7 Presencia de inhibidores en los pacientes con tratamiento profiláctico

Se presenta la distribución de los inhibidores en los pacientes que recibieron tratamiento en profilaxis, y de acuerdo con esta información, en los apartados posteriores se describe el tratamiento con este esquema en los pacientes con y sin inhibidores (tabla 73).

**Tabla 73.** Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento profiláctico

Hemofilia A	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	2	16	120	0	138
Inhibidores de alta respuesta	0	3	71	0	74
Inhibidores negativos	6	82	659	1	748
Sin prueba	3	25	138	1	167
Sin dato	0	5	20	0	25
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>131</b>	<b>1.008</b>	<b>2</b>	<b>1.152</b>
Hemofilia B	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	0	5	10	0	15
Inhibidores de alta respuesta	0	0	6	0	6
Inhibidores negativos	1	51	108	0	160
Sin prueba	0	18	14	1	33
Sin dato	0	2	1	1	4
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>76</b>	<b>139</b>	<b>2</b>	<b>218</b>



3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

3.3.8 Profilaxis en los pacientes sin inhibidores

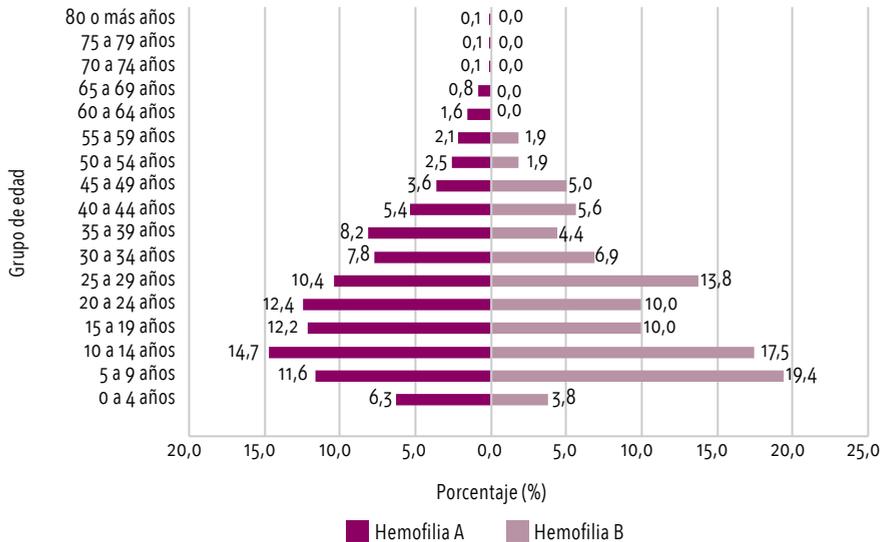
Se reportaron 908 pacientes con diagnóstico de hemofilia, sin presencia de inhibidores, en tratamiento con esquema de profilaxis, de los cuales 748 eran pacientes con hemofilia A y 160 con hemofilia B, todos de sexo masculino. En la tabla 74 se presenta la distribución por la severidad de los pacientes en profilaxis sin inhibidores.

**Tabla 74.** Distribución de los casos de hemofilia A y B sin inhibidores en profilaxis, según la severidad

Tipo de hemofilia	Leve		Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	6	85,71	82	61,65	659	85,92	1	100	748	82,38
Hemofilia B	1	14,29	51	38,35	108	14,08	0	0	160	17,62
<b>Total</b>	<b>7</b>	<b>100</b>	<b>133</b>	<b>100</b>	<b>767</b>	<b>100</b>	<b>1</b>	<b>100</b>	<b>908</b>	<b>100</b>

El promedio de edad de los pacientes con hemofilia A fue de 24 años con una mediana de 21 (DE 15,4 años). Para el caso de la hemofilia B, este promedio fue de 21,6 con una mediana de 19 (DE 13,8 años). En este grupo de pacientes se encontró una mujer con hemofilia A y una con hemofilia B que fueron reportadas en tratamiento de profilaxis.

**Figura 46.** Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en profilaxis sin inhibidores



En el 99,1% (n = 900) de los casos se utilizó el factor deficiente para la profilaxis; 741 con hemofilia A (99%) y 159 con hemofilia B (99,3%). Para 5 pacientes se



reportó el uso de rFVIIa, 4 para hemofilia A (0,5%) y 1 para hemofilia B (0,6%); también se reportó el uso de CCPa, Factor VIII + rFVIIa y Factor VIII + CCPa con 1 paciente respectivamente, para hemofilia A (tabla 75). En estos últimos es probable que se haya iniciado rFVIIa como tratamiento de urgencia por sangrados o por la presencia de inhibidores de alta respuesta durante el periodo que a la prueba de inhibidores a la fecha de corte se negativizaron.

**Tabla 75.** Factor recibido como profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	741	99,1	0	0,0	741	81,6
Factor IX	0	0,0	159	99,4	159	17,5
rFVIIa	4	0,5	1	0,6	5	0,6
CCPa	1	0,1	0	0,0	1	0,1
Factor VIII + rFVIIa	1	0,1	0	0,0	1	0,1
Factor VIII + CCPa	1	0,1	0	0,0	1	0,1
<b>Total</b>	<b>748</b>	<b>100</b>	<b>160</b>	<b>100</b>	<b>908</b>	<b>100</b>

La frecuencia con la que se administró la profilaxis en los pacientes sin inhibidores se presenta en la tabla 76. Se observó que para la hemofilia A la frecuencia predominante fue de 3 veces / semana (78,4%; n = 587), en tanto que para hemofilia B fue de 2 veces / semana (77,5%; n = 124).

**Tabla 76.** Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores

Aplicaciones / semana	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez / semana	25	3,34	12	7,5	37	4,07
2 veces / semana	115	15,37	124	77,5	239	26,32
3 veces / semana	587	78,48	24	15	611	67,29
4 veces / semana	17	2,27	0	0	17	1,87
Más de 4 veces / semana	3	0,4	0	0	3	0,33
Sin dato	1	0,13	0	0	1	0,11
<b>Total</b>	<b>748</b>	<b>100</b>	<b>160</b>	<b>100</b>	<b>908</b>	<b>100</b>

Se usó predominantemente una dosis de entre 25 - 39 UI/kg, seguida de 15- 24 UI/kg para la profilaxis con el factor deficiente en los pacientes con hemofilia A y B. El promedio de la dosis de profilaxis con factor en los pacientes con hemofilia A sin inhibidores fue de 27,3 UI/kg (DE 7,6 UI/kg), mientras que en los pacientes con hemofilia B fue de 31,7 UI/kg (DE 12,2 UI/kg). Los detalles de las dosis reportadas para el tratamiento profiláctico con el factor deficiente, según la frecuencia de aplicación, para hemofilia A y B, son presentados en las tablas 77 y 78 respectivamente.



3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 77.** Dosis del factor VIII según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia A sin inhibidores

Factor VIII	Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana															
		1 vez /semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		Más de 4 veces / semana		Sin dato		Total			
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
	<15	1	4,2	4	3,5	14	2,4	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	19	2,6
	15-24	7	29,2	33	28,7	221	38,0	8	4,7,1	1	50,0	0	0,0	0	0,0	270	36,4
	25-39	13	54,2	63	54,8	314	54,0	9	52,9	0	0,0	0	0,0	0	0,0	399	53,9
	>40	3	12,5	15	13,0	32	5,5	0	0,0	1	50,0	0	0,0	0	0,0	51	6,9
	Desconocida	0	0,0	0	0,0	1	0,2	0	0,0	0	0,0	1	100,0	2	0,3	2	0,3
<b>Total</b>		<b>24</b>	<b>100,0</b>	<b>115</b>	<b>100,0</b>	<b>582</b>	<b>100,0</b>	<b>17</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>741</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 78.** Dosis del factor IX según la frecuencia de aplicación en los pacientes con hemofilia B sin inhibidores

Factor IX	Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana															
		1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		Más de 4 veces / semana		Sin dato		Total			
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
	<15	1	8,3	2	1,6	1	4,4	4	2,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0	8	10,0
	15-24	5	41,7	35	28,2	5	21,7	45	28,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	95	119,0
	25-39	2	16,7	69	55,7	12	52,2	83	52,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	166	212,0
	>40	4	33,3	18	14,5	5	21,7	27	17,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	54	69,0
<b>Total</b>		<b>12</b>	<b>100,0</b>	<b>124</b>	<b>100,0</b>	<b>23</b>	<b>100,0</b>	<b>159</b>	<b>100,0</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>346</b>	<b>438,0</b>



De los pacientes en profilaxis con hemofilia A sin inhibidores que recibieron rFVIIa (n = 4), 3 lo recibieron con una frecuencia de aplicación de 3 veces por semana a dosis de 90 - 119 mcg/kg. Solo un paciente con hemofilia B recibió rFVIIa en una frecuencia de 3 veces por semana y dosis de 90 - 119 mcg/kg.

La modalidad de administración del medicamento fue predominantemente domiciliaria, correspondiente al 41,9% de los pacientes (n = 380), seguida de la mixta (institucional y domiciliaria) en el 15,3% (n = 139) y en el 21,8% de los casos se encontraron sin dato (tabla 79). En cuanto a la vía de administración, el 69,8% de los casos fue reportado con acceso periférico (n = 634) (tabla 80).

**Tabla 79.** Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes sin inhibidores

Modalidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Institucional	79	10,6	16	10,0	95	10,5
Domiciliario	309	41,3	71	44,4	380	41,9
Mixto	111	14,8	28	17,5	139	15,3
Autoadministrado	79	10,6	17	10,6	96	10,6
Sin dato	170	22,7	28	17,5	198	21,8
<b>Total</b>	<b>748</b>	<b>100,0</b>	<b>160</b>	<b>100,0</b>	<b>908</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 80.** Vía de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes sin inhibidores

Tipo de acceso	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Acceso periférico	512	68,5	122	76,3	634	69,8
Acceso central	4	0,5	2	1,3	6	0,7
Sin dato	232	31,0	36	22,5	268	29,5
<b>Total</b>	<b>748</b>	<b>100,0</b>	<b>160</b>	<b>100,0</b>	<b>908</b>	<b>100,0</b>

El 32% de los pacientes en profilaxis sin inhibidores recibieron tratamiento con el factor deficiente, durante los últimos 10 a 12 meses previos al corte (tabla 81).

**Tabla 81.** Meses en profilaxis con factor deficiente en la población sin inhibidores

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	147	19,7	25	15,6	172	18,9
1	50	6,7	14	8,8	64	7,1
2	11	1,5	7	4,4	18	2,0
3	11	1,5	2	1,3	13	1,4
4	17	2,3	1	0,6	18	2,0
5	33	4,4	2	1,3	35	3,9
6	19	2,5	2	1,3	21	2,3
7	16	2,1	1	0,6	17	1,9
8	13	1,7	1	0,6	14	1,5
9	17	2,3	6	3,8	23	2,5
10	18	2,4	5	3,1	23	2,5
11	22	2,9	12	7,5	34	3,7
12	183	24,5	51	31,9	234	25,8
Sin dato	191	25,5	31	19,4	222	24,5
<b>Total</b>	<b>748</b>	<b>100,0</b>	<b>160</b>	<b>100,0</b>	<b>908</b>	<b>100,0</b>

### 3.3.9 Profilaxis en los pacientes con inhibidores

De los 1.370 pacientes con hemofilia y en profilaxis, se reportaron 233 con la presencia de inhibidores a la fecha de corte (17%), 212 para hemofilia A (18,4%) y 21 para hemofilia B (9,6%) (tabla 82). Todos los casos reportados en profilaxis con inhibidores corresponden a pacientes de sexo masculino.

**Tabla 82.** Distribución de inhibidores en los pacientes con hemofilia en profilaxis

Presencia de inhibidores	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	138	12,0	15	6,9	153	11,2
Inhibidores de alta respuesta	74	6,4	6	2,8	80	5,8
No presenta inhibidores	748	64,9	160	73,4	908	66,3
Sin prueba	167	14,5	33	15,1	200	14,6
Sin dato	25	2,2	4	1,8	29	2,1
<b>Total</b>	<b>1.152</b>	<b>100,0</b>	<b>218</b>	<b>100,0</b>	<b>1.370</b>	<b>100,0</b>



El mayor número de casos con la presencia de inhibidores, en ambos tipos de hemofilia, ocurrió en los pacientes con enfermedad severa. En hemofilia A los pacientes que recibieron esquema de profilaxis con inhibidores de alta respuesta tuvieron enfermedad moderada y severa (tabla 83).

**Tabla 83.** Distribución de inhibidores en los pacientes con hemofilia A y B en profilaxis según la severidad

Presencia de inhibidores	Hemofilia A							
	Leve		Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	2	100,0	16	84,2	120	62,8	138	65,1
Inhibidores de alta respuesta	0	0,0	3	15,8	71	37,2	74	34,9
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>19</b>	<b>100,0</b>	<b>191</b>	<b>100,0</b>	<b>212</b>	<b>100,0</b>

Presencia de inhibidores	Hemofilia B							
	Leve		Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	0	0,0	5	100,0	10	62,5	15	71,4
Inhibidores de alta respuesta	0	0,0	0	0,0	6	37,5	6	28,6
<b>Total</b>	<b>0</b>	<b>0</b>	<b>5</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>

La distribución etaria de la población en la que se reportó la presencia de inhibidores, mostró una media de 20,6 años con una mediana de 18 (DE 15,3 años) para la hemofilia A. Para el caso de la hemofilia B, el promedio de edad fue de 28,6 años, con una mediana de 26 (DE 15,8 años). La distribución de inhibidores en esta población, por grupo etario se presenta en las tablas 84 y 85 y en la figura 47.

**Tabla 84.** Distribución de inhibidores por grupo etario en los pacientes con hemofilia A en profilaxis

Grupo etario	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	18	13,0	12	16,2	30	14,2
5 a 9 años	17	12,3	18	24,3	35	16,5
10 a 14 años	17	12,3	7	9,5	24	11,3
15 a 19 años	22	15,9	3	4,1	25	11,8
20 a 24 años	12	8,7	6	8,1	18	8,5
25 a 29 años	15	10,9	9	12,2	24	11,3
30 a 34 años	8	5,8	7	9,5	15	7,1



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 84.** Distribución de inhibidores por grupo etario en los pacientes con hemofilia A en profilaxis (continuación)

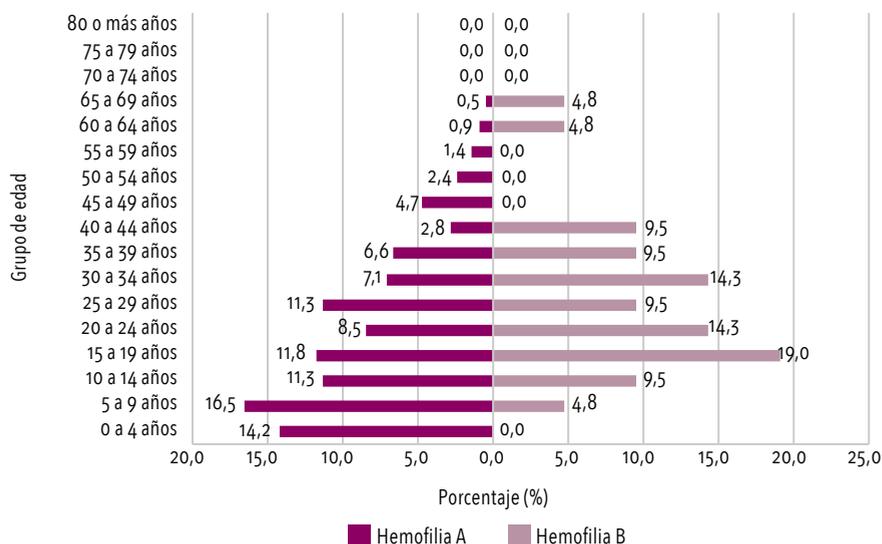
Grupo etario	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
35 a 39 años	12	8,7	2	2,7	14	6,6
40 a 44 años	4	2,9	2	2,7	6	2,8
45 a 49 años	6	4,4	4	5,4	10	4,7
50 a 54 años	4	2,9	1	1,4	5	2,4
55 a 59 años	2	1,5	1	1,4	3	1,4
60 a 64 años	0	0,0	2	2,7	2	0,9
65 a 69 años	1	0,7	0	0,0	1	0,5
70 a 74 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
75 a 79 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
80 o más años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
<b>Total</b>	<b>138</b>	<b>100,0</b>	<b>74</b>	<b>100,0</b>	<b>212</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 85.** Distribución de inhibidores por grupo etario en los pacientes con hemofilia B en profilaxis

Grupo etario	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
5 a 9 años	1	6,7	0	0,0	1	4,8
10 a 14 años	1	6,7	1	16,7	2	9,5
15 a 19 años	3	20,0	1	16,7	4	19,0
20 a 24 años	3	20,0	0	0,0	3	14,3
25 a 29 años	2	13,3	0	0,0	2	9,5
30 a 34 años	0	0,0	3	50,0	3	14,3
35 a 39 años	1	6,7	1	16,7	2	9,5
40 a 44 años	2	13,3	0	0,0	2	9,5
45 a 49 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
50 a 54 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
55 a 59 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
60 a 64 años	1	6,7	0	0,0	1	4,8
65 a 69 años	1	6,7	0	0,0	1	4,8
70 a 74 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
75 a 79 años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
80 o más años	0	0,0	0	0,0	0	0,0
<b>Total</b>	<b>15</b>	<b>100,0</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>



**Figura 47.** Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en profilaxis con inhibidores



De los pacientes con hemofilia A que recibieron esquema de profilaxis, 138 presentaron inhibidores de baja respuesta y 74 de alta respuesta. De los pacientes con inhibidores de alta respuesta, 21 recibieron factor VIII (28,4%), 26 recibieron CCPa (35,1%) y 19 recibieron rFVIIa (25,7%). Entre los pacientes con inhibidores de baja respuesta, 125 fueron tratados con factor VIII (90,6%), 4 con CCPa (2,9%) y 6 con rFVIIa (4,4%). La distribución del tratamiento recibido de acuerdo con la severidad de la enfermedad y el tipo de inhibidores se presenta en la tabla 86.

**Tabla 86.** Distribución del tratamiento en profilaxis para la hemofilia A según la severidad y la presencia de inhibidores

Severidad de hemofilia A en profilaxis con inhibidor de alta respuesta								
Factor recibido	Leve		Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	0	0,0	2	66,7	19	26,8	21	28,4
rFVIIa	0	0,0	1	33,3	18	25,4	19	25,7
CCPa	0	0,0	0	0,0	26	36,6	26	35,1
Factor VIII + rFVIIa	0	0,0	0	0,0	3	4,2	3	4,1
Factor VIII + CCPa	0	0,0	0	0,0	5	7,0	5	6,8
<b>Total</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>71</b>	<b>100,0</b>	<b>74</b>	<b>100,0</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 86.** Distribución del tratamiento en profilaxis para la hemofilia A según la severidad y la presencia de inhibidores (continuación)

Severidad de hemofilia A en profilaxis con inhibidor de baja respuesta								
Factor recibido	Leve		Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	2	100,0	16	100,0	107	89,2	125	90,6
rFVIIa	0	0,0	0	0,0	6	5,0	6	4,4
CCPa	0	0,0	0	0,0	4	3,3	4	2,9
FVIII + rFVIIa	0	0,0	0	0,0	3	2,5	3	2,2
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>	<b>120</b>	<b>100</b>	<b>138</b>	<b>100</b>

De los pacientes con hemofilia B que recibieron el esquema de profilaxis, 15 presentaron inhibidores de baja respuesta y 6 inhibidores de alta respuesta. La distribución del tratamiento recibido de acuerdo con la severidad de la enfermedad y el tipo de inhibidores se muestra en la tabla 87.

**Tabla 87.** Distribución del tratamiento en profilaxis para la hemofilia B según la severidad y la presencia de inhibidores

Severidad de hemofilia B en profilaxis con inhibidor de alta respuesta						
Factor recibido	Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor IX	0	0,0	2	33,3	2	33,3
rFVIIa	0	0,0	4	66,7	4	66,7
<b>Total</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>

Severidad de hemofilia B en profilaxis con inhibidor de baja respuesta						
Factor recibido	Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor IX	5	100,0	6	60,0	11	73,3
rFVIIa	0	0,0	4	40,0	4	26,7
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100,0</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>	<b>15</b>	<b>100,0</b>

La frecuencia con la que se administró la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B, según el tipo de inhibidores se presenta en las tablas 88 y 89, respectivamente. Se observó que la frecuencia predominante fue de 3 veces/semana, para la hemofilia A (87,3%; n = 185) y para la hemofilia B (52,4%; n = 11).

**Tabla 88.** Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A con inhibidores

Aplicaciones / semana	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez / semana	4	2,9	1	1,4	5	2,4
2 veces / semana	14	10,1	5	6,8	19	9,0
3 veces / semana	119	86,2	66	89,2	185	87,3
4 veces / semana	1	0,7	1	1,4	2	0,9
Más de 4 veces / semana	0	0,0	1	1,4	1	0,5
<b>Total</b>	<b>138</b>	<b>100,0</b>	<b>74</b>	<b>100,0</b>	<b>212</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 89.** Frecuencia de la profilaxis en los pacientes con hemofilia B con inhibidores

Aplicaciones / semana	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
2 veces / semana	9	60,0	1	16,7	10	47,6
3 veces / semana	6	40,0	5	83,3	11	52,4
<b>Total</b>	<b>15</b>	<b>100,0</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>

El concentrado del factor VIII en los pacientes con hemofilia A fue suministrado en mayor proporción, en dosis de 25-39 UI/kg. En las tablas 90 y 91 se presentan los detalles de la dosis recibida por los pacientes con inhibidores de baja y de alta respuesta, respectivamente.

**Tabla 90.** Dosis del factor VIII en hemofilia A con inhibidores de baja respuesta, según el número de aplicaciones

Factor VIII	Número de aplicaciones por semana									
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	0	0,0	1	7,1	2	1,9	0	0,0	3	2,4
15-24	1	25,0	5	35,7	22	20,8	0	0,0	28	22,4
25-39	1	25,0	6	42,9	60	56,6	1	100,0	68	54,4
>40	2	50,0	2	14,3	20	18,9	0	0,0	24	19,2
Desconocida	0	0,0	0	0,0	2	1,9	0	0,0	2	1,6
<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>14</b>	<b>100,0</b>	<b>106</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>125</b>	<b>100,0</b>

## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 91.** Dosis del factor VIII en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta, según el número de aplicaciones

Factor VIII Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana						Total	
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		n	%
	n	%	n	%	n	%	n	%
15-24	1	100,0	0	0,0	4	22,2	5	23,8
25-39	0	0,0	1	50,0	9	50,0	10	47,6
>40	0	0,0	1	50,0	5	27,8	6	28,6
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>18</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>

En los pacientes con hemofilia B se administró el concentrado de factor IX en dosis de 25-39 UI/kg en el 45,5% (n = 5) de los inhibidores de baja respuesta (tabla 92). Se encontró como hallazgo especial, la existencia de dos pacientes con hemofilia B e inhibidores de alta respuesta, quienes recibieron factor IX, con una dosis de 25-39 UI/kg (dos y tres veces por semana).

**Tabla 92.** Dosis del factor en hemofilia B con inhibidores de baja respuesta, según el número de aplicaciones

Factor IX Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana				Total	
	2 veces / semana		3 veces / semana		n	%
	n	%	n	%	n	%
15-24	3	37,5	0	0,0	3	27,3
25-39	4	50,0	1	33,3	5	45,5
>40	1	12,5	2	66,7	3	27,3
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>

El CCPa fue reportado en el tratamiento de los pacientes con hemofilia A e inhibidores. Los pacientes con inhibidores de alta respuesta recibieron una dosis, en mayor proporción de 50 UI/kg o más (96,2%; n = 25) (tabla 93). En los pacientes con hemofilia A e inhibidores de baja respuesta (n = 3), este medicamento fue administrado en el mismo rango de dosis (50 UI/kg o más) a razón de 3 veces por semana.

**Tabla 93.** Dosis de CCPa en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta, según el número de aplicaciones

CCPa Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana						Total	
	2 veces / semana		3 veces / semana		Más de 4 veces / semana		n	%
	n	%	n	%	n	%	n	%
<50	0	0,0	1	4,3	0	0,0	1	3,8
≥50	2	100,0	22	95,7	1	100,0	25	96,2
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>23</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>26</b>	<b>100,0</b>



Se encontraron 6 pacientes con hemofilia A e inhibidores de baja respuesta, quienes recibieron dosis de rFVIIa entre 62,5 y 181,8 mcg/kg, aplicadas de 3 veces por semana (tabla 94). La mayoría de los pacientes con inhibidores de alta respuesta recibieron dosis con una frecuencia de 3 veces por semana (tabla 95).

**Tabla 94.** Dosis de rFVIIa en hemofilia A en profilaxis con inhibidores de baja respuesta según el número de aplicaciones

rFVIIa Dosis (mcg / kg)	3 veces / semana	
	n	%
62,5	1	16,67
79,2	1	16,67
83,3	1	16,67
125,0	1	16,67
148,1	1	16,67
181,8	1	16,67
<b>Total</b>	<b>6</b>	<b>100</b>

**Tabla 95.** Dosis de rFVIIa en hemofilia A en profilaxis con inhibidores de alta respuesta según el número de aplicaciones

rFVIIa Dosis (mcg / kg)	2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
43,9	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	5,3
65,6	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
66,7	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
77,6	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
80,0	0	0,0	2	11,8	0	0,0	2	10,5
83,3	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
88,9	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
90,9	0	0,0	2	11,8	0	0,0	2	10,5
97,3	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
105,3	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
106,4	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
108,1	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
111,1	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
114,3	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
129,0	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
137,9	0	0,0	1	5,9	0	0,0	1	5,3
307,7	1	100,0	0	0,0	0	0,0	1	5,3
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>17</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>19</b>	<b>100,0</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

Las dosis para los pacientes con hemofilia B, variaron de 72,2 a 133,6 mcg/kg en aplicaciones de 2 y 3 veces / semana. 4 pacientes con hemofilia B e inhibidores de baja respuesta recibieron rFVIIa y la dosis más baja usada fue de 72,7 mcg/kg (tabla 96). Los detalles de las dosis para los pacientes con hemofilia B e inhibidores de baja y alta respuesta se presentan en las tablas 96 y 97.

**Tabla 96.** Dosis de rFVIIa en hemofilia B en profilaxis con inhibidores de baja respuesta según el número de aplicaciones

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%
72,7	0	0	1	33,33	1	25
87,0	1	100	0	0	1	25
100,0	0	0	1	33,33	1	25
133,6	0	0	1	33,33	1	25
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100</b>	<b>3</b>	<b>100</b>	<b>4</b>	<b>100</b>

**Tabla 97.** Dosis de rFVIIa en hemofilia B con inhibidores de alta respuesta según el número de aplicaciones

rFVIIa Dosis (mcg / kg)	3 veces / semana	
	n	1%
83,3	1	25,0
85,4	1	25,0
98,6	1	25,0
107,1	1	25,0
<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>

La modalidad de administración del tratamiento en los pacientes con hemofilia e inhibidores fue predominantemente domiciliaria, correspondiente al 42,5% de los pacientes (n = 99), seguida de la mixta el 15,5% (n = 36) (tabla 98). En cuanto a la vía de administración, el 64,4% de los casos fue reportado con acceso periférico (n = 150) (tabla 99).

**Tabla 98.** Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes con inhibidores

Modalidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Institucional	26	12,3	1	4,8	27	11,6
Domiciliario	93	43,9	6	28,6	99	42,5
Mixto	27	12,7	9	42,9	36	15,5
Autoadministrado	8	3,8	0	0,0	8	3,4
Sin dato	58	27,4	5	23,8	63	27,0
<b>Total</b>	<b>212</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>	<b>233</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 99.** Vía de administración del tratamiento profiláctico en los pacientes con inhibidores

Tipo de acceso	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Sin dato	72	34,0	8	38,1	80	34,3
Acceso periférico	137	64,6	13	61,9	150	64,4
Acceso central	3	1,4	0	0,0	3	1,3
<b>Total</b>	<b>212</b>	<b>100,0</b>	<b>21</b>	<b>100,0</b>	<b>233</b>	<b>100,0</b>

La mayoría de los pacientes en profilaxis, con inhibidores de alta o baja respuesta, recibieron tratamiento por 12 meses en el último año. Los detalles de los meses en profilaxis para los pacientes con inhibidores de baja y de alta respuesta se presentan en las tablas 100 y 101 respectivamente.

**Tabla 100.** Meses en profilaxis en la población con inhibidores de baja respuesta

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	32	23,2	3	20,0	35	22,9
1	11	8,0	1	6,7	12	7,8
2	2	1,5	0	0,0	2	1,3
3	2	1,5	0	0,0	2	1,3
4	3	2,2	0	0,0	3	2,0
5	4	2,9	0	0,0	4	2,6
6	3	2,2	1	6,7	4	2,6
7	2	1,5	0	0,0	2	1,3
8	1	0,7	0	0,0	1	0,7

**Tabla 100.** Meses en profilaxis en la población con inhibidores de baja respuesta (continuación)

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
9	8	5,8	0	0,0	8	5,2
10	4	2,9	0	0,0	4	2,6
11	3	2,2	0	0,0	3	2,0
12	35	25,4	3	20,0	38	24,8
Sin dato	28	20,3	7	46,7	35	22,9
<b>Total</b>	<b>138</b>	<b>100,0</b>	<b>15</b>	<b>100,0</b>	<b>153</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 101.** Meses en profilaxis en la población con inhibidores de alta respuesta

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	15	20,3	0	0,0	15	18,8
1	13	17,6	0	0,0	13	16,3
2	1	1,4	0	0,0	1	1,3
3	1	1,4	1	16,7	2	2,5
4	1	1,4	0	0,0	1	1,3
5	1	1,4	0	0,0	1	1,3
6	1	1,4	0	0,0	1	1,3
7	1	1,4	0	0,0	1	1,3
8	0	0,0	1	16,7	1	1,3
10	1	1,4	0	0,0	1	1,3
11	1	1,4	0	0,0	1	1,3
12	22	29,7	0	0,0	22	27,5
Sin dato	16	21,6	4	66,7	20	25,0
<b>Total</b>	<b>74</b>	<b>100,0</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>	<b>80</b>	<b>100,0</b>

### 3.4 Tratamiento a demanda

Del total de pacientes reportados con hemofilia ( $n = 2.237$ ), el 35,1% se encontraba con esquema a demanda, es decir 786 casos. El 78,6% eran tipo A ( $n = 618$ ) y el 21,3% ( $n = 168$ ) tipo B. Del total de los pacientes a demanda, 457 no requirieron tratamiento durante el periodo de reporte y 1 fue reportado con inmunotolerancia.



### 3.4.1 Severidad de la enfermedad en los pacientes con tratamiento a demanda

La distribución de los pacientes que se encontraban en esquema a demanda, de acuerdo con el tipo de hemofilia y la severidad, se presenta en la tabla 102. Se evidenció que la mayor proporción de los pacientes de hemofilia A y B en este esquema tenían enfermedad leve.

**Tabla 102.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la severidad

Tipo de hemofilia	Leve		Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	352	78,9	198	74,2	67	94,4	1	50,0	618	78,6
Hemofilia B	94	21,1	69	25,8	4	5,6	1	50,0	168	21,4
<b>Total</b>	<b>446</b>	<b>100,0</b>	<b>267</b>	<b>100,0</b>	<b>71</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>

### 3.4.2 Edad de los pacientes con tratamiento a demanda

La mayor proporción de los pacientes con diagnóstico de hemofilia, que se reportaron en esquema a demanda, están en el rango etario de 10 a 19 años (22,4%), seguido por el rango de 5 a 9 años (8,5%) y 20 a 24 años (8,4%), tanto para la hemofilia A como para la hemofilia B, como se muestra en la tabla 103 y la figura 48. La edad promedio para la hemofilia A fue de 30,9 años, mediana de 26 (DE 20,8 años); y para la hemofilia B el promedio de edad fue de 36,9 años, mediana de 35 (DE 22,4 años).

**Tabla 103.** Distribución de los casos de hemofilia en el tratamiento a demanda según el grupo etario

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	35	5,7	11	6,6	46	5,9
5 a 9 años	56	9,1	11	6,6	67	8,5
10 a 14 años	74	12,0	8	4,8	82	10,4
15 a 19 años	77	12,5	17	10,1	94	12,0
20 a 24 años	55	8,9	11	6,6	66	8,4
25 a 29 años	38	6,2	14	8,3	52	6,6
30 a 34 años	32	5,2	11	6,6	43	5,5
35 a 39 años	52	8,4	8	4,8	60	7,6
40 a 44 años	33	5,3	12	7,1	45	5,7
45 a 49 años	32	5,2	12	7,1	44	5,6

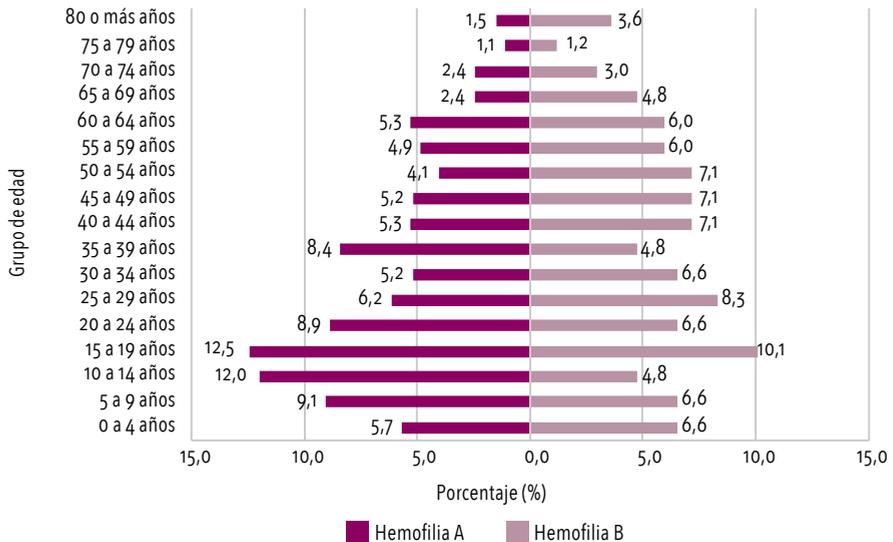


3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 103.** Distribución de los casos de hemofilia en el tratamiento a demanda según el grupo etario (continuación)

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
50 a 54 años	25	4,1	12	7,1	37	4,7
55 a 59 años	30	4,9	10	6,0	40	5,1
60 a 64 años	33	5,3	10	6,0	43	5,5
65 a 69 años	15	2,4	8	4,8	23	2,9
70 a 74 años	15	2,4	5	3,0	20	2,5
75 a 79 años	7	1,1	2	1,2	9	1,2
80 años y más	9	1,5	6	3,6	15	1,9
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>

**Figura 48.** Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento a demanda



3.4.3 Aseguramiento en los pacientes con tratamiento a demanda

Desde la perspectiva del aseguramiento, el 73,4% de los pacientes en esquema de tratamiento a demanda (n = 577) estaban afiliados al régimen contributivo, el 22,4% al subsidiado y el porcentaje restante (4,2%) a los otros regímenes. En la tabla 104 se presenta esta información según el tipo de deficiencia.

**Tabla 104.** Distribución de los casos de hemofilia en el tratamiento a demanda según el régimen de afiliación

Régimen de afiliación	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Contributivo	439	71,0	138	82,1	577	73,4
Subsidiado	152	24,6	24	14,3	176	22,4
Especial	1	0,2	1	0,6	2	0,3
Excepción	25	4,1	5	3,0	30	3,8
No afiliado	1	0,2	0	0,0	1	0,1
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>

La distribución de los casos reportados con tratamiento a demanda según la entidad aseguradora se presenta en la tabla 105. Las entidades con un mayor número de pacientes con hemofilia A en este esquema de tratamiento son la EPS037 (n = 78), y la EPS002 (n = 64), mientras que la EPS017 (n = 24), seguida de la EPS002 (n = 18) y la EPS008 (n = 18), tienen un mayor número de casos de pacientes con hemofilia B a demanda.

**Tabla 105.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la entidad

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
66000	1	0,16	0	0	1	0,13
99000	1	0,16	0	0	1	0,13
CCF007	2	0,32	0	0	2	0,25
CCF024	10	1,62	0	0	10	1,27
CCF027	1	0,16	0	0	1	0,13
CCF055	1	0,16	0	0	1	0,13
EAS027	0	0	1	0,6	1	0,13
EMPo28	0	0	1	0,6	1	0,13
EPS001	9	1,46	4	2,38	13	1,65
EPS002	64	10,36	18	10,71	82	10,43
EPS005	43	6,96	17	10,12	60	7,63
EPS008	32	5,18	18	10,71	50	6,36
EPS010	39	6,31	12	7,14	51	6,49
EPS012	11	1,78	1	0,6	12	1,53
EPS016	32	5,18	7	4,17	39	4,96
EPS017	57	9,22	24	14,29	81	10,31



**Tabla 105.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la entidad (continuación)

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
EPS018	20	3,24	4	2,38	24	3,05
EPS022	1	0,16	0	0	1	0,13
EPS023	10	1,62	4	2,38	14	1,78
EPS025	1	0,16	2	1,19	3	0,38
EPS037	78	12,62	14	8,33	92	11,7
EPS044	48	7,77	16	9,52	64	8,14
EPS045	18	2,91	0	0	18	2,29
EPSI03	3	0,49	0	0	3	0,38
EPSI05	2	0,32	0	0	2	0,25
EPSI06	4	0,65	0	0	4	0,51
EPSS33	3	0,49	2	1,19	5	0,64
EPSS34	6	0,97	1	0,6	7	0,89
EPSS40	17	2,75	2	1,19	19	2,42
EPSS41	8	1,29	1	0,6	9	1,15
ESS024	9	1,46	7	4,17	16	2,04
ESS062	9	1,46	1	0,6	10	1,27
ESS076	6	0,97	0	0	6	0,76
ESS091	3	0,49	0	0	3	0,38
ESS118	29	4,69	4	2,38	33	4,2
ESS133	4	0,65	1	0,6	5	0,64
ESS207	10	1,62	1	0,6	11	1,4
RES001	10	1,62	1	0,6	11	1,4
RES002	2	0,32	0	0	2	0,25
RES003	3	0,49	1	0,6	4	0,51
RES004	10	1,62	3	1,79	13	1,65
RES008	1	0,16	0	0	1	0,13
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100</b>	<b>168</b>	<b>100</b>	<b>786</b>	<b>100</b>

#### 3.4.4 Entidad territorial de residencia de los pacientes con tratamiento a demanda

Bogotá, D.C. se reportó como lugar de residencia con el mayor porcentaje de pacientes con hemofilia en tratamiento a demanda (36,8%), seguido del Valle del Cauca (13,9%) (tabla 106).

**Tabla 106.** Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según la entidad territorial

Entidad territorial	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Amazonas	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Antioquia	51	8,3	14	8,3	65	8,3
Arauca	3	0,5	1	0,6	4	0,5
Atlántico	24	3,9	10	6,0	34	4,3
Bogotá, D.C.	201	32,5	88	52,4	289	36,8
Bolívar	20	3,2	3	1,8	23	2,9
Boyacá	13	2,1	6	3,6	19	2,4
Caldas	9	1,5	0	0,0	9	1,2
Caquetá	0	0,0	1	0,6	1	0,1
Casanare	2	0,3	4	2,4	6	0,8
Cauca	12	1,9	0	0,0	12	1,5
Cesar	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Chocó	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Córdoba	2	0,3	1	0,6	3	0,4
Cundinamarca	23	3,7	4	2,4	27	3,4
Guainía	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Guaviare	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Huila	24	3,9	0	0,0	24	3,1
La Guajira	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Magdalena	2	0,3	0	0,0	2	0,3
Meta	9	1,5	1	0,6	10	1,3
Nariño	18	2,9	1	0,6	19	2,4
Norte de Santander	11	1,8	4	2,4	15	1,9
Putumayo	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Quindío	6	1,0	0	0,0	6	0,8
Risaralda	26	4,2	2	1,2	28	3,6
San Andrés	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Santander	25	4,1	5	3,0	30	3,8
Sucre	5	0,8	1	0,6	6	0,8
Tolima	35	5,7	4	2,4	39	5,0
Valle	91	14,7	18	10,7	109	13,9
Vaupés	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Vichada	1	0,2	0	0,0	1	0,1
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

## 3.4.5 Medicamentos, dosis y frecuencia del tratamiento a demanda

El 58,1% de los pacientes con esquema a demanda no recibió tratamiento durante el último año.

Del total de los pacientes con hemofilia A que estuvieron en esquema a demanda (n = 618), el 43,9% (n = 271) recibió algún medicamento durante el periodo, de los cuales el 95,2% (n = 258) recibió factor VIII y 4,4% (n = 12) agentes de puente (CCPa o rFVIIa).

Del total de los pacientes con hemofilia B que se reportaron en esquema a demanda (n = 168), el 34,5% (n = 58) recibió algún medicamento durante el periodo de reporte, de los cuales el 98,2% (n = 57) recibió factor IX y 1,7% (n = 1) recibió rFVIIa (tabla 107).

**Tabla 107.** Medicamento recibido como tratamiento a demanda

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	258	41,8	0	0,0	258	32,8
Factor IX	0	0,0	57	33,9	57	7,3
rFVIIa	8	1,3	1	0,6	9	1,2
CCPa	4	0,7	0	0,0	4	0,5
Factor VIII + rFVIIa	1	0,2	0	0,0	1	0,1
No recibió tratamiento en el periodo	347	56,2	110	65,5	457	58,1
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>

A continuación, se presenta el número total de UI de factor VIII o IX administradas a los pacientes con tratamiento a demanda en el periodo de reporte. En el 45,4% de los pacientes con hemofilia A que recibieron tratamiento a demanda con factor VIII se utilizaron entre 1.000 y 10.000 unidades por paciente para el manejo de los eventos; en el 17,8% de los casos (n = 46) se desconoció el número unidades utilizadas en el tratamiento. En los pacientes con hemofilia B un 45,6% recibieron dosis entre 1.000 y 10.000 unidades por paciente y se desconoce el número de unidades en el 17% de los casos (n = 10). Entre 1 - 2 % de los casos requirieron 50.000 o más unidades de factor IX durante el periodo para el manejo de eventos de sangrado. El promedio de aplicaciones de factor fue de 8,8 aplicaciones (DE 12,9) en los pacientes con hemofilia A y de 6,8 aplicaciones (DE 8,8) en los pacientes con hemofilia B (tablas 108 y 109).

**Tabla 108.** Número total de UI de factor VIII o IX administradas a los pacientes con tratamiento a demanda

Número total de UI	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Factor VIII		Factor IX	
	n	%	n	%
250-999	10	3,9	0	0,0
1.000-9.999	117	45,4	26	45,6
10.000-49.999	71	27,5	19	33,3
50.000-99.999	14	5,4	1	1,8
100.000-144.500	0	0,0	1	1,8
Sin dato	46	17,8	10	17,6
<b>Total</b>	<b>258</b>	<b>100,0</b>	<b>57</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 109.** Aplicaciones de factor VIII o IX en los pacientes con tratamiento a demanda

Tipo de hemofilia	n	Media	DE	Mediana	Mínimo	Máximo
Hemofilia A-FVIII	210	8,8	12,9	4	1	87
Hemofilia B-FIX	46	6,8	8,8	4	1	44

En las tablas 110 y 111, se presenta la información sobre las unidades de CCPa y el total de miligramos de rFVIIa utilizados para el tratamiento a demanda durante el periodo de reporte. 4 pacientes con hemofilia A recibieron manejo con CCPa. 4 pacientes con hemofilia A, utilizaron menos de 100 mg de rFVIIa en el periodo mientras que 2 casos utilizaron entre 100-250 mg. El promedio de aplicaciones de CCPa en el periodo fue de 19,6 (DE 14) y de rFVIIa fue de 25 aplicaciones (DE 18,6).

**Tabla 110.** Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con tratamiento a demanda

Número total de UI de CCPa	Hemofilia A		Hemofilia B	
	n	%	n	%
10.000-49.999	1	25	0	0,0
50.000-99.999	1	25	0	0,0
100.000-144.500	1	25	0	0,0
Sin dato	1	25	0	0,0
<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>100</b>	<b>0</b>	<b>0,0</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 111.** Número total de miligramos de rFVIIa administrados a los pacientes con tratamiento a demanda

Número total de mg de rFVIIa	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
27	1	12,5	0	0,0	1	11,1
47	1	12,5	0	0,0	1	11,1
53	1	12,5	0	0,0	1	11,1
65	1	12,5	0	0,0	1	11,1
122	1	12,5	0	0,0	1	11,1
246	1	12,5	0	0,0	1	11,1
Sin dato	2	25,0	1	100,0	3	33,3
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>9</b>	<b>100,0</b>

Del total de los pacientes reportados en tratamiento a demanda (n = 786), el 27,5% utilizaron el acceso venoso periférico para la administración del factor, un 57,6 % de los pacientes no requirieron tratamiento durante el periodo de reporte y en un 14% de los casos no se obtuvo información. La modalidad de administración más frecuente fue la domiciliaria en 14,8% e institucional en 12,3% del total de los pacientes en tratamiento a demanda (tabla 112).

**Tabla 112.** Tipo de acceso y modalidad de administración de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento a demanda

Tipo de acceso	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Acceso periférico	174	28,2	42	25,0	216	27,5
Acceso central	3	0,5	0	0,0	3	0,4
No recibió tratamiento en el periodo	343	55,5	110	65,5	453	57,6
Sin dato	98	15,9	16	9,5	114	14,5
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>
Modalidad de aplicación	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Institucional	77	12,5	20	11,9	97	12,3
Domiciliario	96	15,5	20	11,9	116	14,8
Mixto	43	7,0	7	4,2	50	6,4
Autoadministrado	3	0,5	0	0,0	3	0,4
No recibió tratamiento en el periodo	343	55,5	110	65,5	453	57,6
Sin dato	56	9,1	11	6,6	67	8,5
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>



### 3.4.6 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos del tratamiento a demanda

La mayor proporción de los medicamentos usados en el tratamiento a demanda están incluidos en el PBS (38,2%; n = 300), se encontró que el 59% de los casos en tratamiento a demanda no reportaron código del medicamento utilizado. En la tabla 113 se muestra la cobertura de los medicamentos usados a demanda, según el tipo de hemofilia A.

**Tabla 113.** Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda

Tipo medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	246	39,8	54	32,1	300	38,2
NO PBS	13	2,1	0	0,0	13	1,7
PBS + NOPBS	7	1,1	2	1,2	9	1,2
Sin dato	352	57,0	112	66,7	464	59,0
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,0</b>	<b>168</b>	<b>100,0</b>	<b>786</b>	<b>100,0</b>

De los 618 casos con hemofilia A que reciben tratamiento a demanda, 352 (56,9%) no informaron el nombre del medicamento utilizado como tratamiento a demanda. Los medicamentos más usados fueron el Advate (9,06%; n = 56), el Xyntha (8,09%; n = 50) y el Hemofilm (6,96%; n = 46). En algunos pacientes, se reportaron dos medicamentos utilizados como tratamiento a demanda y en un caso utilizaron tres medicamentos (tabla 114).

**Tabla 114.** Medicamentos del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A

Medicamento	n	%
Advate	56	9,06
Advate Adynovate	1	0,16
Advate Immunate Tranexámico (ampollas)	1	0,16
Advate Recombinate	1	0,16
Advate Tarexa	1	0,16
Advate Tranexámico (ampollas)	1	0,16
Advate Tranexámico (ampollas) Xyntha	1	0,16
Advate Tranexámico (tabletas)	6	0,97
Beriate	4	0,65
Beriate Feiba Novoseven	1	0,16
Beriate Tranexámico (tabletas)	1	0,16
Emoclot	1	0,16



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 114.** Medicamentos del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A (continuación)

Medicamento	n	%
Emoclot Tranexámico (tabletas)	4	0,65
Factane	2	0,32
Factane Tranexámico (tabletas)	1	0,16
Factor VIII de coagulación humano	4	0,65
Factor VIII de coagulación humano Tranexámico (tabletas)	1	0,16
Feiba	5	0,81
Haemate Octanate	1	0,16
Hemofil-m	43	6,96
Hemofil-m Tranexámico (ampollas)	3	0,49
Hemofil-m Tranexámico (tabletas)	19	3,07
Immunate	2	0,32
Immunate Xyntha	1	0,16
Koate	1	0,16
Kogenate	15	2,43
Kovaltry	2	0,32
Novoseven	6	0,97
Novoseven Tranexámico (tabletas)	1	0,16
Nuwiq	2	0,32
Octanate	10	1,62
Octanate Xyntha	1	0,16
Optivate Tranexámico (tabletas)	1	0,16
Recombinate	5	0,81
Tranexámico (tabletas)	3	0,49
Tranexámico (tabletas) Xyntha	8	1,29
Xyntha	50	8,09
Sin dato	352	56,96
<b>Total</b>	<b>618</b>	<b>100,00</b>

De los 168 casos con hemofilia B en tratamiento a demanda, 112 no contaban con el nombre del medicamento utilizado como tratamiento a demanda. Los medicamentos más usados fueron el Benefix (10,7%) y el Immunine (8,3%). En algunos pacientes, se reportaron dos medicamentos utilizados como tratamiento a demanda (tabla 115).

**Tabla 115.** Medicamentos del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia B

Medicamento	n	%
Benefix	18	10,71
Benefix Tranexámico (tabletas)	2	1,19
Berinin	2	1,19
Immunine	14	8,33
Immunine Tranexámico (ampollas)	3	1,79
Immunine Tranexámico (tabletas)	6	3,57
Novoseven Tranexámico (tabletas)	1	0,60
Octanine F	2	1,19
Octanine F Tranexámico (tabletas)	1	0,60
Octaplex Tranexámico (ampollas)	1	0,60
Rixubis	5	2,98
Rixubis Tranexámico (tabletas)	1	0,60
Sin dato	112	66,67
<b>Total</b>	<b>168</b>	<b>100,00</b>

### 3.4.7 Presencia de inhibidores en los pacientes con tratamiento a demanda

La presencia de inhibidores, entre otros factores, determina el tratamiento que debe recibir un paciente con hemofilia. A continuación, se presenta la distribución de inhibidores en los pacientes que recibieron tratamiento a demanda, y de acuerdo con esta información, en los apartados posteriores, se describe el tratamiento con este esquema en pacientes con y sin inhibidores (tabla 116).



3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 116.** Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A y B con tratamiento a demanda.

Hemofilia A	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	10	6	6	0	22
Inhibidores de alta respuesta	3	0	10	0	13
Inhibidores negativos	136	105	21	0	262
Sin prueba	186	76	27	1	290
Sin dato	17	11	3	0	31
<b>Total</b>	<b>352</b>	<b>198</b>	<b>67</b>	<b>1</b>	<b>618</b>
Hemofilia B	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	1	1	0	0	2
Inhibidores de alta respuesta	0	0	1	0	1
Inhibidores negativos	32	27	0	0	59
Sin prueba	59	33	3	1	96
Sin dato	2	8	0	0	10
<b>Total</b>	<b>94</b>	<b>69</b>	<b>4</b>	<b>1</b>	<b>168</b>



### 3.4.8 Tratamiento a demanda en los pacientes sin inhibidores

El 40,8%, (n = 321), de los pacientes a demanda se reportaron sin inhibidores: 262 (81,6%) para la hemofilia tipo A y 59 (18,3%) para el caso de la hemofilia B. El 98,4% de los casos fue de sexo masculino. El promedio de edad de los pacientes con hemofilia A sin inhibidores fue de 31,5 año, mediana de 26 (DE 21,8) y para hemofilia B fue de 40,2 años, mediana de 42 (DE 22,6). En la tabla 117 se presenta la distribución de estos pacientes por grupo etario.

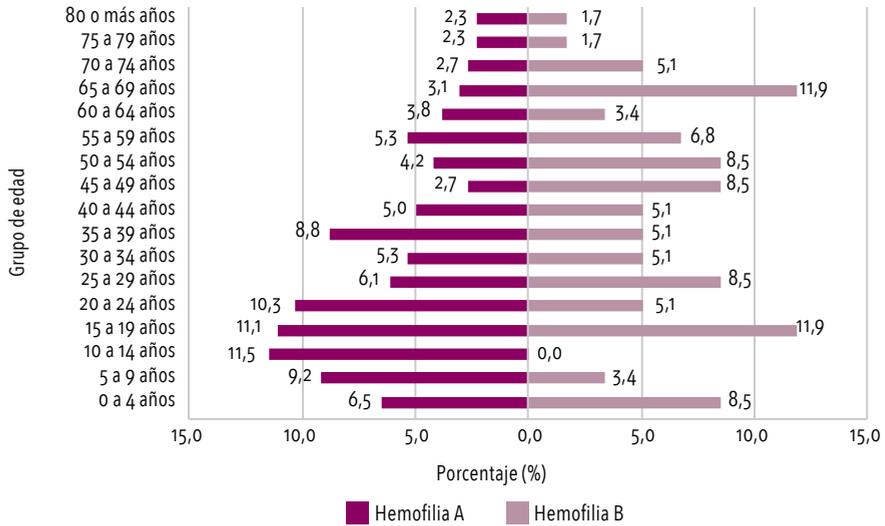
**Tabla 117.** Grupo de edad en la población en tratamiento a demanda sin inhibidores

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	17	6,5	5	8,5	22	6,9
5 a 9 años	24	9,2	2	3,4	26	8,1
10 a 14 años	30	11,5	0	0,0	30	9,4
15 a 19 años	29	11,1	7	11,9	36	11,2
20 a 24 años	27	10,3	3	5,1	30	9,4
25 a 29 años	16	6,1	5	8,5	21	6,5
30 a 34 años	14	5,3	3	5,1	17	5,3
35 a 39 años	23	8,8	3	5,1	26	8,1
40 a 44 años	13	5,0	3	5,1	16	5,0
45 a 49 años	7	2,7	5	8,5	12	3,7
50 a 54 años	11	4,2	5	8,5	16	5,0
55 a 59 años	14	5,3	4	6,8	18	5,6
60 a 64 años	10	3,8	2	3,4	12	3,7
65 a 69 años	8	3,1	7	11,9	15	4,7
70 a 74 años	7	2,7	3	5,1	10	3,1
75 a 79 años	6	2,3	1	1,7	7	2,2
80 o más años	6	2,3	1	1,7	7	2,2
<b>Total</b>	<b>262</b>	<b>100,0</b>	<b>59</b>	<b>100,0</b>	<b>321</b>	<b>100,0</b>



3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Figura 49.** Pirámide poblacional de los pacientes con hemofilia A y B en tratamiento a demanda sin inhibidores



En relación con la severidad de la enfermedad, se evidenció que la mayor proporción, 52,3% de los pacientes sin inhibidores, se encontraron en el grado leve de enfermedad (tabla 118).

**Tabla 118.** Severidad de la hemofilia A y B en la población sin inhibidores en el tratamiento a demanda

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	136	51,9	32	54,2	168	52,3
Moderado	105	40,1	27	45,8	132	41,1
Severo	21	8,0	0	0,0	21	6,5
<b>Total</b>	<b>262</b>	<b>100,0</b>	<b>59</b>	<b>100,0</b>	<b>321</b>	<b>100,0</b>

Del total de los pacientes con esquema a demanda sin presencia de inhibidores (n = 321), el 47,9% (n = 154) recibió tratamiento con el factor deficiente (VIII o IX) durante el periodo de reporte (tabla 119).

**Tabla 119.** Tipo de esquema recibido en el tratamiento a demanda sin inhibidores según el déficit

Factor	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	130	49,6	0	0,0	130	40,5
Factor IX	0	0,0	23	39,0	23	7,2
Factor VIII + rFVIIa	1	0,4	0	0,0	1	0,3
Sin tratamiento en el periodo	131	50,0	36	61,0	167	52,0
<b>Total</b>	<b>262</b>	<b>100,0</b>	<b>59</b>	<b>100,0</b>	<b>321</b>	<b>100,0</b>

El 43,1% de los pacientes con hemofilia A sin inhibidores que recibieron tratamiento a demanda con factor VIII durante el periodo, recibió entre 1.000 y 9.999 UI y el 34,6% entre 10.000 y 49.999. Estos porcentajes son similares para los pacientes con hemofilia B (tabla 120).

**Tabla 120.** Dosis del factor recibido a demanda en los pacientes sin inhibidores

Número total de UI de factor	Hemofilia A (FVIII)		Hemofilia B (FIX)	
	n	%	n	%
250-999	5	3,9	0	0,0
1.000-9.999	56	43,1	11	47,8
10.000-49.999	45	34,6	8	34,8
50.000-99.999	7	5,4	1	4,4
Sin dato	17	13,1	3	13,1
<b>Total</b>	<b>130</b>	<b>100,0</b>	<b>23</b>	<b>100,0</b>

En relación con el número de aplicaciones de factor en el periodo, los pacientes con hemofilia A recibieron, en promedio 8,8 aplicaciones (DE 11,3) y los pacientes con hemofilia B 6,6 aplicaciones (tabla 121).

**Tabla 121.** Número de dosis del factor administradas en los pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda

Tipo de hemofilia	n	Media	DE	Mediana	Mínimo	Máximo
Hemofilia A	118	8,8	11,3	5	0	67
Hemofilia B	20	6,6	6,5	5,5	1	29

### 3.4.9 Tratamiento a demanda en los pacientes con inhibidores

De los 786 pacientes con diagnóstico de hemofilia en tratamiento a demanda, 38 (4,83%) fueron reportados con presencia de inhibidores en el periodo de análisis, 35 para hemofilia A (5,6%) y 3 (1,79%) para hemofilia B. No se presentó ningún caso en el sexo femenino con inhibidores en tratamiento a demanda.



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

La media de edad de los pacientes de este grupo fue de 34,2 años, mediana de 33 (DE 20,5) para el caso de hemofilia A. Para el caso de los pacientes con hemofilia B, la media de la edad fue de 24 años, mediana de 23 (DE 4,5). En la tabla 122 se presenta la distribución de estos pacientes por grupo etario.

**Tabla 122.** Grupo de edad en la población con inhibidores en tratamiento a demanda

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	1	2,9	0	0,0	1	2,6
5 a 9 años	3	8,6	0	0,0	3	7,9
10 a 14 años	4	11,4	0	0,0	4	10,5
15 a 19 años	4	11,4	0	0,0	4	10,5
20 a 24 años	1	2,9	2	66,7	3	7,9
25 a 29 años	2	5,7	1	33,3	3	7,9
30 a 34 años	4	11,4	0	0,0	4	10,5
35 a 39 años	2	5,7	0	0,0	2	5,3
40 a 44 años	1	2,9	0	0,0	1	2,6
45 a 49 años	4	11,4	0	0,0	4	10,5
50 a 54 años	4	11,4	0	0,0	4	10,5
55 a 59 años	1	2,9	0	0,0	1	2,6
60 a 64 años	1	2,9	0	0,0	1	2,6
70 a 74 años	2	5,7	0	0,0	2	5,3
75 a 79 años	1	2,9	0	0,0	1	2,6
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>38</b>	<b>100,0</b>

Del total de los pacientes con hemofilia A con inhibidores en manejo a demanda, el 45% eran severos, y el 31,1% leves. En aquellos con inhibidores de baja respuesta, el 45,5% eran leves, el 27,3% moderados y el 27,3% severos. El 76,9% de los pacientes con hemofilia A e inhibidores de alta respuesta eran severos. Sólo se encontró un paciente con hemofilia B e inhibidores de alta respuesta clasificado como enfermedad severa (tabla 123).

**Tabla 123.** Severidad de la enfermedad en los pacientes con hemofilia A y B con inhibidores en tratamiento a demanda

Severidad Hemofilia A	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	10	45,5	3	23,1	13	37,1
Moderado	6	27,3	0	0,0	6	17,1
Severo	6	27,3	10	76,9	16	45,7
<b>Total</b>	<b>22</b>	<b>100,0</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>35</b>	<b>100,0</b>

Severidad Hemofilia B	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	1	50,0	0	0,0	1	33,3
Moderado	1	50,0	0	0,0	1	33,3
Severo	0	0,0	1	100,0	1	33,3
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>

El 22% de los pacientes de hemofilia A con inhibidores recibió tratamiento a demanda con factor durante el periodo, el 28,6% con un agente de puente y el 40% no recibió ningún tratamiento. En aquellos casos con inhibidores de baja respuesta, predominó el uso del factor VIII (45,5%), mientras que para aquellos con inhibidores de alta respuesta fue el rFVIIa (30,8%).

Solo se identificaron 3 pacientes de hemofilia B con inhibidores, en tratamiento a demanda, uno de ellos no recibió tratamiento en el periodo (tabla 124).

**Tabla 124.** Factor recibido en las personas con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda

Medicamento en hemofilia A	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	10	45,5	1	7,7	11	22,0
rFVIIa	3	13,6	4	30,8	7	20,0
CCPa	1	4,6	2	15,4	3	8,6
Sin tratamiento en el periodo	8	36,4	6	46,2	14	40,0
<b>Total</b>	<b>22</b>	<b>100,0</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>35</b>	<b>100,0</b>

Medicamento en hemofilia B	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor IX	1	50,0	0	0,0	1	33,3
rFVIIa	0	0,0	1	100,0	1	33,3
Sin tratamiento en el periodo	1	50,0	0	0,0	1	33,3
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

El 27,3% de los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda, utilizaron para el manejo de los eventos entre 10.000 y 49.999 unidades de factor VIII en el periodo. El 30% de aquellos con inhibidores de baja respuesta utilizó 10.000 o más unidades (tabla 125). Solo se reportó un paciente con hemofilia B en tratamiento a demanda con inhibidor de alta respuesta que recibió FIX pero se desconoce la dosis.

**Tabla 125.** Número total de UI de factor VIII administrado a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda

Número de UI de FVIII	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
1.000-9.999	2	20,0	0	0,0	2	18,2
10.000-49.999	3	30,0	0	0,0	3	27,3
50.000-99.999	1	10,0	0	0,0	1	9,1
Sin dato	4	40,0	1	100,0	5	45,5
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>

Se reportaron 3 pacientes con inhibidores cuyo manejo se realizó a demanda con CCPa, en uno de los cuales se desconoce la dosis utilizada, solo en un paciente sin inhibidores se utilizó dosis entre 50.000 a 99.999 UI de CCPa (tabla 126). En quienes se utilizó el rFVIIa, las dosis oscilaron entre 27 a 246 mg, pero no se dispuso de esta información en el 28,6% de los casos (tabla 127).

**Tabla 126.** Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda

Número UI de CCPa	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
10.000 a 49.999	1	100,0	0	0,0	1	33,3
50.000 a 99.999	0	0,0	0	0,0	0	00,0
100.000 a 144.500	0	0,0	1	50,0	1	33,3
Sin dato	0	0,0	1	50,0	1	33,3
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 127.** Número total de mg de rFVIIa administrados a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda

Número total de mg rFVIIa	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
27	0	0,0	1	25,0	1	14,3
47	1	33,3	0	0,0	1	14,3
65	0	0,0	1	25,0	1	14,3
122	0	0,0	1	25,0	1	14,3
246	0	0,0	1	25,0	1	14,3
Sin dato	2	66,7	0	0,0	2	28,6
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>7</b>	<b>100,0</b>

El promedio de aplicaciones en los pacientes con inhibidores de baja respuesta con tratamiento a demanda durante el periodo fue de 11,3 (DE 6,3) y de 41,1 (DE 27,5) en aquellos con inhibidores de alta respuesta (tabla 128).

**Tabla 128.** Aplicaciones del medicamento en los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda

Tipo de inhibidor	Casos	Media	DE	Mediana	Mínimo	Máximo
Baja respuesta	9	11,3	6,3	11	3	19
Alta respuesta	6	41,1	27,5	30,5	13	87

### 3.5 Inducción a la tolerancia inmune

En total se reportaron 36 pacientes en inducción a la tolerancia inmune, de estos, el 55,6% aún tenían inhibidores de alta respuesta, el 24,2% de baja respuesta y el 22,2% restante tenían inhibidores negativos a la fecha de corte (tabla 129). Todos los pacientes (n = 36) en ITI fueron hombres con hemofilia A severa, lo que corresponde al 1,6% de todos los casos con hemofilia reportados y al 2,8% del total de pacientes con hemofilia severa

**Tabla 129.** Pacientes en Inducción a la Tolerancia Inmune según la presencia de inhibidores

Han recibido ITI durante el periodo	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Inhibidores negativos		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
ITI al inicio del periodo, pero no actualmente	1	12,5	9	45,0	1	12,5	11	30,6
Se encuentra en ITI al corte	7	87,5	11	55,0	7	87,5	25	69,4
<b>Total</b>	<b>8</b>	<b>100,0</b>	<b>20</b>	<b>100,0</b>	<b>8</b>	<b>100,0</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>



### 3.5.1 Edad de los pacientes en ITI

El promedio de edad fue de 14,3 años, mediana de 9 (DE 12). El 55,6% eran niños menores de 9 años y el 30,6% eran adultos mayores de 20 años (tabla 130).

**Tabla 130.** Grupos etarios en la población en ITI

Grupo etario	n	%
0 a 4 años	7	19,4
5 a 9 años	13	36,1
10 a 14 años	2	5,6
15 a 19 años	3	8,3
20 a 24 años	5	13,9
30 a 34 años	1	2,8
35 a 39 años	4	11,1
45 a 49 años	1	2,8
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

### 3.5.2 Aseguramiento de los pacientes en ITI

El 50% de los pacientes en ITI se encontraban en el régimen contributivo y 47,2% en el subsidiado (tabla 131). Las entidades aseguradoras con pacientes en ITI se presentan en la tabla 132.

**Tabla 131.** Casos de ITI según el régimen de afiliación

Régimen	n	%
Contributivo	18	50,0
Subsidiado	17	47,2
No asegurado	1	2,8
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

La entidad que reportó el mayor número de pacientes en ITI fue la EPS044 con el 16,7% de todos los casos del país, seguida por la ESS062 (13,9%). En la tabla 132, se presenta la proporción de pacientes con esta terapia en la población con hemofilia reportada por cada entidad. La entidad 81000 con el 20% fue la que reportó la mayor proporción de pacientes en ITI con respecto al total de los casos de hemofilia, seguida de la ESS062 con 7,9% de casos en ITI.

**Tabla 132.** Casos en ITI según la entidad aseguradora

Entidad	Pacientes en ITI		Pacientes con hemofilia		Proporción de pacientes con hemofilia en ITI
	n	%	n	%	%
81000	1	2,8	5	0,22	20,0
CCFo24	2	5,6	34	1,5	5,9
EPS002	1	2,8	143	6,29	0,7
EPS005	1	2,8	119	5,24	0,8
EPS008	2	5,6	73	3,21	2,7
EPS016	3	8,3	130	5,72	2,3
EPS017	3	8,3	132	5,81	2,3
EPS018	1	2,8	46	2,02	2,2
EPS037	1	2,8	300	13,2	0,3
EPS044	6	16,7	221	9,72	2,7
EPSS33	1	2,8	46	2,02	2,2
EPSS34	3	8,3	42	1,85	7,1
EPSS40	2	5,6	98	4,31	2,0
EPSS41	2	5,6	43	1,89	4,7
ESS062	5	13,9	63	2,77	7,9
ESS133	1	2,8	40	1,76	2,5
ESS207	1	2,8	58	2,55	1,7
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>	<b>1593</b>	<b>70,08</b>	<b>2,3</b>

### 3.5.3 Entidad territorial de residencia de los pacientes en ITI

El 22,2% de los pacientes que recibieron inducción a la tolerancia inmune ( $n = 36$ ) durante el periodo de reporte, residen en Bogotá, D.C., el 16,7% en el departamento de Antioquia y el 11,1% en el departamento del Valle del Cauca (tabla 133).

**Tabla 133.** Población en ITI según la entidad territorial

Entidad territorial	n	%
Antioquia	6	16,7
Arauca	1	2,8
Bogotá, D.C.	8	22,2
Bolívar	1	2,8

**Tabla 133.** Población en ITI según la entidad territorial (continuación)

Entidad territorial	n	%
Boyacá	1	2,8
Caquetá	1	2,8
Cauca	1	2,8
Cesar	1	2,8
Córdoba	1	2,8
Cundinamarca	2	5,6
Huila	3	8,3
Magdalena	2	5,6
Meta	1	2,8
Norte de Santander	1	2,8
Quindío	1	2,8
Tolima	1	2,8
Valle	4	11,1
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

### 3.5.4 Medicamentos, dosis y frecuencia de la ITI

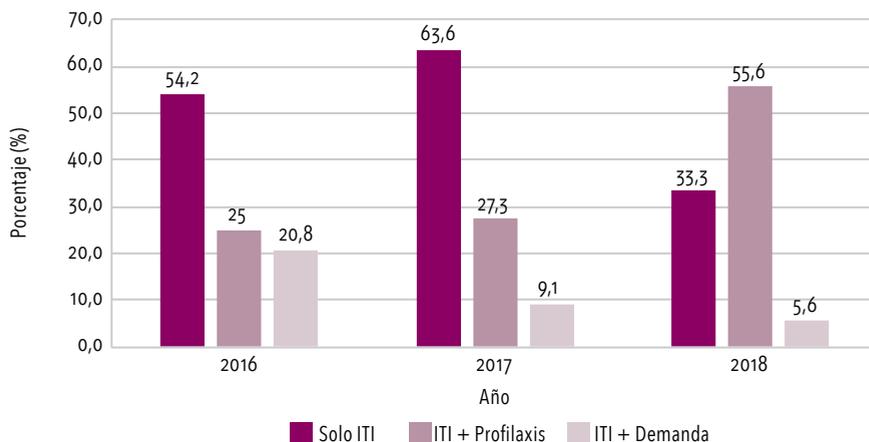
El 33,3% (n = 12) de los pacientes en ITI recibieron solo la inmunotolerancia durante el periodo, mientras que el 55,6% (n = 20) recibía profilaxis con concentrado o agentes de puente (tabla 134). En la figura 50 se representa el comportamiento de la inducción a la tolerancia inmune en los pacientes con hemofilia en el país en los años 2016, 2017 y 2018.

**Tabla 134.** Inducción a la tolerancia inmune según el esquema recibido

Esquema	Recibió ITI al inicio, no actualmente	Se encuentra en ITI al corte	Total	
	n	n	n	%
Solo ITI	0	12	12	33,3
ITI + Profilaxis	8	12	20	55,6
ITI + Demanda	1	1	2	5,6
Sin dato	2	0	2	5,6
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>25</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>



**Figura 50.** Inducción a la tolerancia inmune en los pacientes con hemofilia 2016-2018



Del total de los pacientes en ITI ( $n = 36$ ), 15 recibieron el Factor VIII, 4 recibieron rFVIIa y 1 recibió CCPa. Entre los pacientes que tuvieron esquema profiláctico además de la ITI ( $n = 20$ ), 3 recibieron el Factor VIII, 3 rFVIIa, 1 CCPa, 7 FVII + rFVIIa y 6 recibieron FVIII + CCPa. Dos casos con ITI requirieron dosis a demanda, utilizaron rFVIIa para el manejo del evento (tabla 135).

**Tabla 135.** Factor recibido en la población en ITI

Medicamento	Solo ITI		ITI + Profilaxis		ITI + Demanda		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	12	100,0	3	15,0	0	0,0	0	0,0	15	41,7
rFVIIa	0	0,0	3	15,0	1	50,0	0	0,0	4	11,1
CCPa	0	0,0	1	5,0	0	0,0	0	0,0	1	2,8
FVII + rFVIIa	0	0,0	7	35,0	1	50,0	0	0,0	8	22,2
FVIII + CCPa	0	0,0	6	30,0	0	0,0	0	0,0	6	16,7
Sin dato	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	100,0	2	5,6
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100,0</b>	<b>20</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

Del total de los casos en inducción a la tolerancia inmune ( $n = 36$ ), el 33,3% ( $n = 12$ ) que se encontraban en solo ITI no reportaron las dosis utilizadas durante el periodo. El 50% de los casos recibieron tratamiento durante 3 días por semana y solo 6 pacientes de los 36 en ITI recibieron dosis entre 50 y 100 UI/kg/dosis (tabla 136). Solo un paciente en ITI + demanda reportó dosis de 62.000 UI/dl de factor VIII recibidas durante los 365 días reportados en tratamiento.



## 3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

**Tabla 136.** Dosis utilizada según la frecuencia de aplicación en los pacientes con ITI

Dosis de la ITI (UI/kg/dosis)	Frecuencia por semana						Total
	No aplica	2 días	3 días	más de 5 días	Solo en ITI	Sin dato	
1	0	0	1	0	0	0	1
2	0	0	5	0	0	0	5
3	0	0	1	0	0	0	1
4	0	0	1	0	0	0	1
6	0	0	1	0	0	0	1
8	0	1	1	0	0	0	2
33	0	0	1	0	0	0	1
38,5	0	0	1	0	0	0	1
44	0	0	1	0	0	0	1
51	0	0	1	0	0	0	1
54,3	0	0	1	0	0	0	1
54,5	0	0	1	0	0	0	1
66,6	0	0	1	0	0	0	1
85,2	0	0	0	1	0	0	1
100	0	0	1	0	0	0	1
Paciente solo en ITI	0	0	0	0	12	0	12
Sin dato	2	0	0	0	0	2	4
<b>Total</b>	<b>2</b>	<b>1</b>	<b>18</b>	<b>1</b>	<b>12</b>	<b>2</b>	<b>36</b>

En el análisis del número de días recibidos en el tratamiento de ITI, el 47,2% de los casos recibieron tratamiento entre 313 a 365 días del reporte, llama la atención que un 19,4% (n = 7) fueron reportados con menos de un día (tabla 137).

**Tabla 137.** Número de días en los que recibieron tratamiento los pacientes en ITI

Número de días en ITI	n	%
0	7	19,4
10	1	2,8
30	1	2,8
31	1	2,8
62	1	2,8
120	1	2,8
152	1	2,8
183	1	2,8

**Tabla 137.** Número de días en los que recibieron tratamiento los pacientes en ITI (continuación)

Número de días en ITI	n	%
192	1	2,8
210	1	2,8
270	1	2,8
313	1	2,8
344	1	2,8
345	1	2,8
360	1	2,8
364	1	2,8
365	12	33,3
Sin dato	2	5,6
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

La forma de administración del tratamiento fue domiciliaria en 41,7% de los casos, mixto en el 13,9% y autoadministrado en solo un 2,8% de los casos. La vía de administración más frecuente fue el acceso periférico en un 52,8% (tabla 138).

**Tabla 138.** Modalidad y vía de administración del medicamento en ITI

Modalidad de administración	n	%
Institucional	2	5,6
Domiciliario	15	41,7
Mixto	5	13,9
Autoadministrado	1	2,8
Sin dato	13	36,1
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>
Vía de administración	n	%
Acceso periférico	19	52,8
Acceso central	5	13,9
Sin dato	12	33,3
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

### 3.5.5 Tratamiento profiláctico en los pacientes en ITI

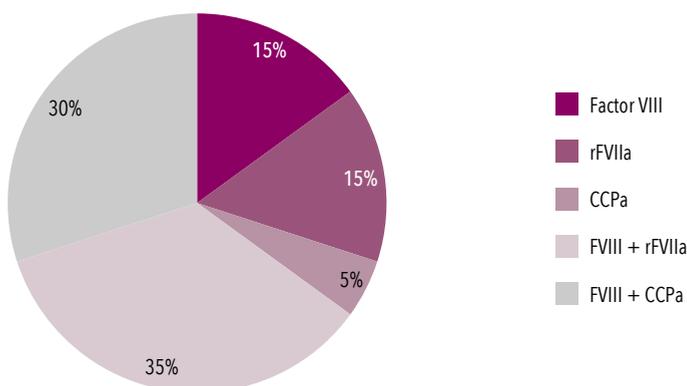
El 55,5% (n = 20) de los pacientes que estaban recibiendo ITI, también recibían tratamiento profiláctico. El promedio de edad de esta población fue de 13 años, mediana 14 (DE 11,2), entre, edad mínima de 4 años y máxima



3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

36. El medicamento más utilizado en el 50% (n = 10) de los casos fue rFVIIa, 3 pacientes en ITI + profilaxis fueron reportados con factor VIII (figura 51).

**Figura 51.** Tipo de medicamentos recibidos como profilaxis en los pacientes en ITI



La dosis y la frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes en ITI se presentan en la tabla 139. Las dosis oscilaron entre 88 y 307 mcg/kg, con un promedio de 170,2 mcg/kg, mediana de 114. Dos de los 3 casos recibieron una dosis de más 90 mcg/kg o más. La frecuencia de administración más utilizada fue 3 veces por semana.

**Tabla 139.** Dosis y frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes en ITI

Dosis de rFVIIa (mcg/kg)	2 veces por semana		3 veces por semana		Total	
	n	%	n	%	n	%
88,8	0	0,0	1	50,0	1	25,0
114,2	0	0,0	1	50,0	1	25,0
307,6	1	100,0	0	0,0	1	25,0
Sin dato	0	0,0	0	0,0	1	25,0
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>2</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>

Por otro lado, solo un paciente en ITI tenía profilaxis con CCPa en una frecuencia de 3 veces por semana, pero se desconoce la dosis utilizada. Respecto al tiempo en profilaxis de los pacientes en inmunotolerancia, el 30% llevaba 12 meses, el 40% entre 1 y 7 meses y solo el 5% había comenzado recientemente con este esquema (tabla 140). Por otro lado, en cuanto al tratamiento a demanda, se encontró que de los 36 pacientes en ITI reportados, solo uno recibió tratamiento a demanda durante el periodo con dosis de 122 mg de rFVIIa.

**Tabla 140.** Meses de profilaxis en la población en ITI

Meses de profilaxis	n	%
0	1	5,0
1	5	25,0
2	1	5,0
4	1	5,0
7	1	5,0
12	6	30,0
Sin dato	5	25,0
<b>Total</b>	<b>20</b>	<b>100,0</b>

### 3.5.6 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos usados en ITI

Respecto a los medicamentos utilizados durante el periodo, se identificó que en el 33% de los pacientes se usaron medicamentos incluidos en el PBS y en el 25% medicamentos no incluidos en el PBS (tabla 141).

**Tabla 141.** Cobertura de los medicamentos usados en ITI

Tipo de medicamento	n	%
Sin dato	3	8,3
PBS	12	33,3
NO PBS	9	25,0
PBS + NOPBS	12	33,3
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>

A continuación, se presentan los medicamentos reportados como parte del tratamiento de los pacientes con ITI (tabla 142). El Advate fue el más utilizado (8,3%), seguido por el Octanate (16,7%).

**Tabla 142.** Medicamentos reportados como parte del tratamiento en los pacientes con ITI

Tipo de medicamento	n	%
Advate	3	8,3
Advate Novoseven	2	5,6
Beriate	1	2,8
Beriate Feiba	1	2,8
Beriate Novoseven	1	2,8
Emoclot Feiba	2	5,6



**Tabla 142.** Medicamentos reportados como parte del tratamiento en los pacientes con ITI (continuación)

Tipo de medicamento	n	%
Factane	2	5,6
Factane Novoseven Feiba	1	2,8
Feiba	2	5,6
Feiba Octanate	1	2,8
Haemate Feiba	1	2,8
Hemofil-m Novoseven Tranexámico (ampollas)	1	2,8
Immunate	1	2,8
Kogenate Novoseven	2	5,6
Novoseven	5	13,9
Novoseven Octanate	1	2,8
Octanate	6	16,7
Sin dato	3	8,3
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>100,0</b>





## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

### 4.1 Hemartrosis

Para el periodo de reporte, 817 personas (36,5%) con diagnóstico de hemofilia tuvieron al menos un sangrado articular durante el último año, de ellos (n = 698) 85,4% tenían hemofilia A y (n = 119) 14,5% hemofilia B. Para este periodo 10 mujeres y 688 hombres (98,5%) con hemofilia A tuvieron hemartrosis. En la tabla 143 se describen las características de la edad de la población que presentó hemartrosis. El 54,5% correspondieron a personas mayores de 20 años.

**Tabla 143.** Distribución por la edad de los pacientes con hemartrosis según el tipo de déficit

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
<2 años	5	0,7	1	0,8	6	0,7
2-11 años	169	24,2	30	25,2	199	24,4
12 a 15 años	66	9,5	15	12,6	81	9,9
16 a 19 años	72	10,3	14	11,8	86	10,5
20 a 59 años	359	51,4	52	43,7	411	50,3
>60	27	3,9	7	5,9	34	4,2
<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100,0</b>	<b>119</b>	<b>100,0</b>	<b>817</b>	<b>100,0</b>

El 67% de los pacientes con hemartrosis tenían hemofilia severa. Entre los pacientes con hemofilia A el 70,3% tenían enfermedad severa y el 17,8% moderada; entre los pacientes con hemofilia B, el 47,1% tenían enfermedad severa y el 40,23% enfermedad moderada. En la distribución según el esquema de tratamiento recibido a la fecha de corte se encontró que el 71,1% de los pacientes con hemartrosis se encontraban en profilaxis y el 20,6% en tratamiento a demanda, entre los que estaban en profilaxis (n = 581), el 72,1% (n = 503) tenían hemofilia A y el 65,6% (n = 78) hemofilia B (tabla 144).

**Tabla 144.** Distribución de los pacientes con hemartrosis según la severidad y el esquema de tratamiento

Población		Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
		n	%	n	%	n	%
Severidad de la deficiencia	Leve	79	11,3	15	12,6	94	11,5
	Moderado	124	17,8	48	40,3	172	21,1
	Severo	491	70,3	56	47,1	547	67,0
	Desconocido	1	0,1	0	0,0	1	0,1
	Sin dato	3	0,4	0	0,0	3	0,4
	<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100,0</b>	<b>119</b>	<b>100,0</b>	<b>817</b>	<b>100,0</b>
Esquema de tratamiento a la fecha de corte	A demanda	135	19,3	33	27,7	168	20,6
	Profilaxis	503	72,1	78	65,6	581	71,1
	ITI	4	0,6	0	0,0	4	0,5
	ITI más profilaxis	11	1,6	0	0,0	11	1,4
	ITI más demanda	1	0,1	0	0,0	1	0,1
	Abandono tratamiento	40	5,7	8	6,7	48	5,9
	Sin dato	4	0,6	0	0,0	4	0,5
	<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100,0</b>	<b>119</b>	<b>100,0</b>	<b>817</b>	<b>100,0</b>

Del total de los pacientes reportados con hemartrosis ( $n = 817$ ), el 43% ( $n = 351$ ) fueron episodios de origen traumático, el 30% ( $n = 246$ ) de origen espontáneo y el 26,9% ( $n = 220$ ) fueron hemartrosis espontáneas y traumáticas (tabla 145). La distribución del número de episodios de hemartrosis según el tipo de tratamiento se presenta en la tabla 146.

**Tabla 145.** Origen de la hemartrosis por el tipo de hemofilia

Tipo de Hemartrosis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Espontáneas y traumáticas	179	25,6	41	34,5	220	26,9
Solamente traumáticas	307	44,0	44	37,0	351	43,0
Solamente espontáneas	212	30,4	34	28,6	246	30,1
<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100,0</b>	<b>119</b>	<b>100,0</b>	<b>817</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 146.** Origen de la hemartrosis por el esquema de tratamiento actual

Tipo de Hemartrosis	A demanda		Profilaxis		ITI		No aplica		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Espontáneas y traumáticas	64	37,9	107	18,1	0	0,0	48	100,0	1	25,0	220	26,9
Solamente traumáticas	81	47,9	267	45,1	2	50,0	0	0,0	1	25,0	351	43,0
Solamente Espontáneas	24	14,2	374	63,2	2	50,0	0	0,0	2	50,0	246	30,1
<b>Total</b>	<b>169</b>	<b>100,0</b>	<b>592</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>48</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>817</b>	<b>100,0</b>

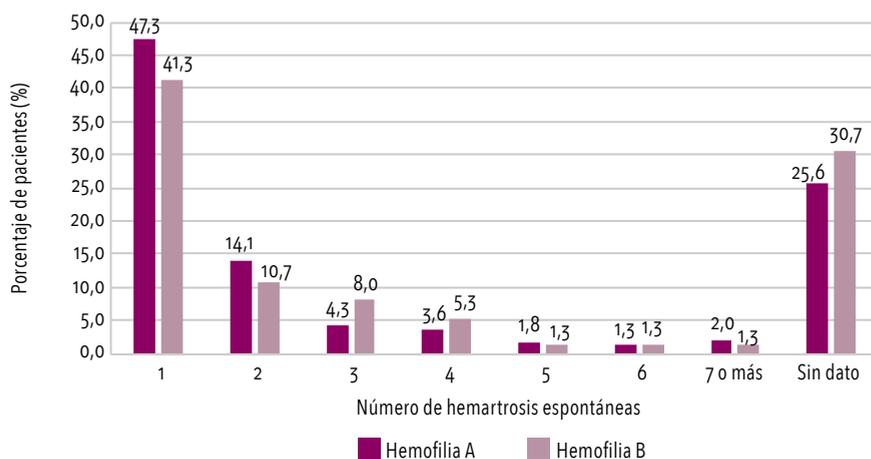
El promedio de hemartrosis traumáticas por paciente en hemofilia A fue de 1,8 sangrados al año, mediana de 1, un valor mínimo de 1 y un valor extremo correspondiente a un paciente que tuvo 17 episodios de hemartrosis de origen traumático. Mientras que el promedio para hemartrosis espontáneas en hemofilia A fue de 1,5 sangrados al año, con una mediana de 1, un valor mínimo de 1 y un valor extremo de un paciente que tuvo 8 episodios de hemartrosis espontáneas.

Para el análisis de hemartrosis espontáneas en pacientes con hemofilia B se encontró que presentaron en promedio 1,7 hemartrosis espontáneas por año, con una mediana de 1, valor mínimo de 1 y máximo de 4 episodios de sangrados espontáneos.

En el análisis del número de hemartrosis espontáneas que se presentaron en el periodo de estudio según el tipo de hemofilia, se encontró que el 30,7% de los pacientes con hemofilia B y el 25,6% en hemofilia A fueron reportados con hemartrosis espontáneas durante el periodo pero se desconoce el número de sangrados al año, el número más frecuente de hemartrosis espontáneas durante el periodo fue de 1 con 47,3% y 41,3% respectivamente para hemofilia A y B (figura 52). En la tabla 147 se presenta la distribución del número de hemartrosis espontáneas según el tipo de hemofilia.

**Tabla 147.** Distribución del número de hemartrosis espontáneas según el tipo de hemofilia

Número de hemartrosis espontáneas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1	185	47,3	31	41,3	216	46,4
2	55	14,1	8	10,7	63	13,5
3	17	4,3	6	8,0	23	4,9
4	14	3,6	4	5,3	18	3,9
5	7	1,8	1	1,3	8	1,7
6	5	1,3	1	1,3	6	1,3
7 o más	8	2,0	1	1,3	9	1,9
Sin dato	100	25,6	23	30,7	123	26,4
<b>Total</b>	<b>391</b>	<b>100,0</b>	<b>75</b>	<b>100,0</b>	<b>466</b>	<b>100,0</b>

**Figura 52.** Número de hemartrosis espontáneas al año según el tipo de hemofilia

Para el análisis del número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia, se encontró que el 25,9% de los pacientes con hemofilia B y el 17,7% con hemofilia A fueron reportados con hemartrosis traumáticas durante el periodo, pero se desconoce el número de sangrados al año, el número más frecuente de hemartrosis traumáticas durante el periodo fue de 1 con 50,8% y 41,2% respectivamente para hemofilia A y B (figura 53). En la tabla 148 se presenta la distribución del número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia.

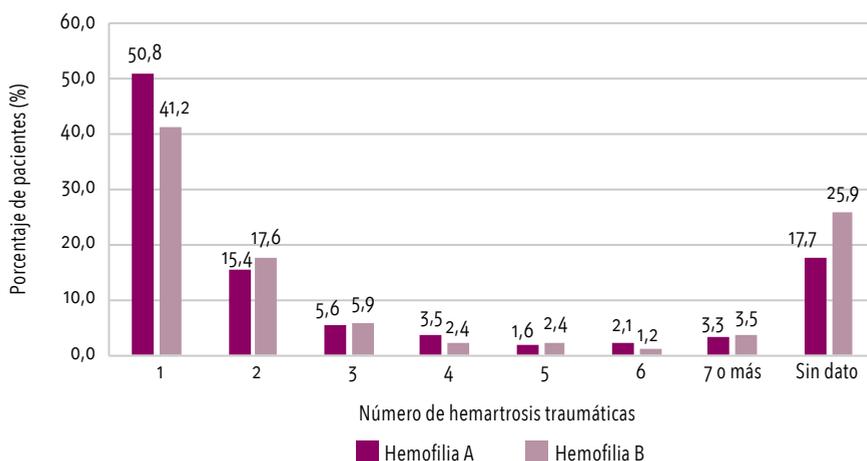


## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

Tabla 148. Número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia

Número de hemartrosis traumáticas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1	247	50,8	35	41,2	282	49,4
2	75	15,4	15	17,6	90	15,8
3	27	5,6	5	5,9	32	5,6
4	17	3,5	2	2,4	19	3,3
5	8	1,6	2	2,4	10	1,8
6	10	2,1	1	1,2	11	1,9
7 o más	16	3,3	3	3,5	19	3,3
Sin dato	86	17,7	22	25,9	108	18,9
<b>Total</b>	<b>486</b>	<b>100,0</b>	<b>85</b>	<b>100,0</b>	<b>571</b>	<b>100,0</b>

Figura 53. Número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia



En cuanto a la presencia de inhibidores, los episodios de hemartrosis, tanto traumáticas como espontáneas, fue mayor que en los pacientes que presentaron inhibidores (54,8%), de los 817 pacientes que presentaron hemartrosis durante el periodo el 14,3% reportó inhibidores de baja y alta respuesta. En la tabla 149 se presenta la distribución del tipo de hemartrosis según la presencia de inhibidor.

**Tabla 149.** Distribución del número de hemartrosis según la presencia de inhibidor

Presencia de inhibidor	Espontáneas + traumáticas		Traumáticas		Espontáneas		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	7	3,2	31	8,8	29	11,8	67	8,2
Inhibidores de alta respuesta	14	6,4	25	7,1	11	4,5	50	6,1
Inhibidores negativos	87	39,6	220	62,7	141	57,3	448	54,8
Sin prueba	46	20,9	69	19,7	57	23,2	172	21,1
Sin dato	66	30,0	6	1,7	8	3,3	80	9,8
<b>Total</b>	<b>220</b>	<b>100,0</b>	<b>351</b>	<b>100,0</b>	<b>246</b>	<b>100,0</b>	<b>817</b>	<b>100,0</b>

Se encontraron 383 personas con hemofilia A y B en tratamiento de profilaxis sin presencia de inhibidores y que presentaron episodios de hemartrosis durante el periodo de reporte, de estos, el 46% tuvo hemartrosis traumáticas y el 34,2% hemartrosis espontáneas (tabla 150).

**Tabla 150.** Distribución de la hemartrosis en hemofilia A y B sin inhibidores y en profilaxis

Tipo de Hemartrosis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Espontáneas y traumáticas	64	19,39	10	18,87	74	19,32
Traumáticas	156	47,27	22	41,51	178	46,48
Espontáneas	110	33,33	21	39,62	131	34,2
<b>Total</b>	<b>330</b>	<b>100</b>	<b>53</b>	<b>100</b>	<b>383</b>	<b>100</b>

## 4.2 Hemorragias

Las hemorragias hacen parte de las complicaciones de la hemofilia y la gravedad de estas, generalmente se relaciona con el nivel del déficit de la coagulación. La mayor parte de las hemorragias son intraarticulares o al interior de los músculos, sin embargo los pacientes pueden presentar hemorragias que ponen en riesgo la vida, como hemorragias cerebrales (1). En este apartado se presenta la información relacionada con hemorragias extraarticulares.

Del total de los pacientes reportados con algún tipo de hemofilia, el 35,8% (n = 800) tuvieron alguna hemorragia diferente a hemartrosis durante el periodo de análisis, de los cuales 82,1% (n = 657) se presentó en casos de hemofilia A y 17,8% (n = 143) en hemofilia B.



## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

Del total de los casos con hemorragia reportada, 13 se presentaron entre las mujeres y 787 en los hombres. El 60% de los casos con hemorragias diferentes a hemartrosis ocurrieron en los grupos de edad antes de los 25 años y el menor número de hemorragias después de los 65 años. La distribución etaria por tipo de hemofilia sigue un comportamiento similar, como se evidencia en la tabla 151.

**Tabla 151.** Distribución de casos con hemorragias extraarticulares por el grupo de edad y el tipo de hemofilia

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	75	11,4	13	9,1	88	11,0
5 a 9 años	87	13,2	21	14,7	108	13,5
10 a 14 años	87	13,2	18	12,6	105	13,1
15 a 19 años	69	10,5	16	11,2	85	10,6
20 a 24 años	82	12,5	13	9,1	95	11,9
25 a 29 años	49	7,5	13	9,1	62	7,8
30 a 34 años	42	6,4	13	9,1	55	6,9
35 a 39 años	53	8,1	6	4,2	59	7,4
40 a 44 años	26	4,0	4	2,8	30	3,8
45 a 49 años	27	4,1	4	2,8	31	3,9
50 a 54 años	20	3,0	5	3,5	25	3,1
55 a 59 años	12	1,8	4	2,8	16	2,0
60 a 64 años	12	1,8	3	2,1	15	1,9
65 a 69 años	5	0,8	3	2,1	8	1,0
70 a 74 años	3	0,5	1	0,7	4	0,5
75 a 79 años	3	0,5	3	2,1	6	0,8
80 o más años	5	0,8	3	2,1	8	1,0
<b>Total</b>	<b>657</b>	<b>100,0</b>	<b>143</b>	<b>100,0</b>	<b>800</b>	<b>100,0</b>

Al analizar las hemorragias de acuerdo con la severidad de los casos con hemorragias extraarticulares, se demostró que la mayor proporción de pacientes con esta complicación, en el periodo de reporte, fueron casos con enfermedad severa (57,6%) (tabla 152).

**Tabla 152.** Distribución de los pacientes con hemorragias extraarticulares según la severidad del déficit

Severidad del déficit	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	112	17,1	24	16,8	136	17,0
Moderado	141	21,5	58	40,6	199	24,9
Severo	401	61,0	60	42,0	461	57,6
Sin dato	3	0,5	1	0,7	4	0,5
<b>Total</b>	<b>657</b>	<b>100,0</b>	<b>143</b>	<b>100,0</b>	<b>800</b>	<b>100,0</b>

Del total de los pacientes reportados con hemorragias extraarticulares en el periodo (n = 800), 31,8% se encontraban en tratamiento a demanda, 60,8% en profilaxis y 0,5% en ITI al momento del corte (tabla 153).

**Tabla 153.** Distribución de las hemorragias extraarticulares según el esquema de tratamiento al momento del corte y tipo de déficit

Esquema actual	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
A demanda	205	31,2	49	34,3	254	31,8
Profilaxis	401	61,0	85	59,4	486	60,8
ITI	4	0,6	0	0,0	4	0,5
Sin dato	47	7,2	9	6,3	56	7,0
<b>Total</b>	<b>657</b>	<b>100,0</b>	<b>143</b>	<b>100,0</b>	<b>800</b>	<b>100,0</b>

Las hemorragias que se presentan en los pacientes con hemofilia pueden ser traumáticas o espontáneas. En el periodo de reporte, el 54,3% (n = 434) de los casos tuvieron hemorragias espontáneas y el 45,8% (n = 366) traumáticas, el 33% de los casos presentaron hemorragias extraarticulares tanto espontáneas como traumáticas (tabla 154).

**Tabla 154.** Distribución de las hemorragias espontáneas y traumáticas en los pacientes con hemofilia

Hemorragias espontáneas	Hemorragias traumáticas				Total	
	No		Sí		n	%
	n	%	n	%		
No	0	0	366	67,0	366	45,8
Sí	254	100	180	33,0	434	54,3
<b>Total</b>	<b>254</b>	<b>100</b>	<b>546</b>	<b>100,0</b>	<b>800</b>	<b>100,0</b>

El promedio del número de hemorragias espontáneas presentadas en los últimos 12 meses fue entre 1 y 8 episodios, el más frecuente fue 1,3 episodios (DE 0,94). El promedio de hemorragias traumáticas fue de 1,7 (DE 1,6) con un mínimo de 1 y 16 episodios durante el año.



## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

Los episodios de hemorragias traumáticas estuvieron entre 1 y 16 para hemofilia A y entre 1 y 7 para hemofilia B; para el grupo de las hemorragias espontáneas fueron entre 1 y 8 episodios en hemofilia A y entre 1 y 7 en hemofilia B. El detalle del número de episodios de hemorragias espontáneas y traumáticas según el tipo de hemofilia se presentan en las tablas 155 y 156.

**Tabla 155.** Número de episodios de hemorragias espontáneas según tipo de hemofilia

Número de hemorragias espontáneas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	297	45,2	69	48,3	366	45,8
1	217	33,0	41	28,7	258	32,3
2	32	4,9	6	4,2	38	4,8
3	11	1,7	2	1,4	13	1,6
4	9	1,4	1	0,7	10	1,3
5	2	0,3	1	0,7	3	0,4
6	1	0,2	0	0,0	1	0,1
7	0	0,0	1	0,7	1	0,1
8	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Sin dato	87	13,2	22	15,4	109	13,6
<b>Total</b>	<b>657</b>	<b>100,0</b>	<b>143</b>	<b>100,0</b>	<b>800</b>	<b>100,0</b>

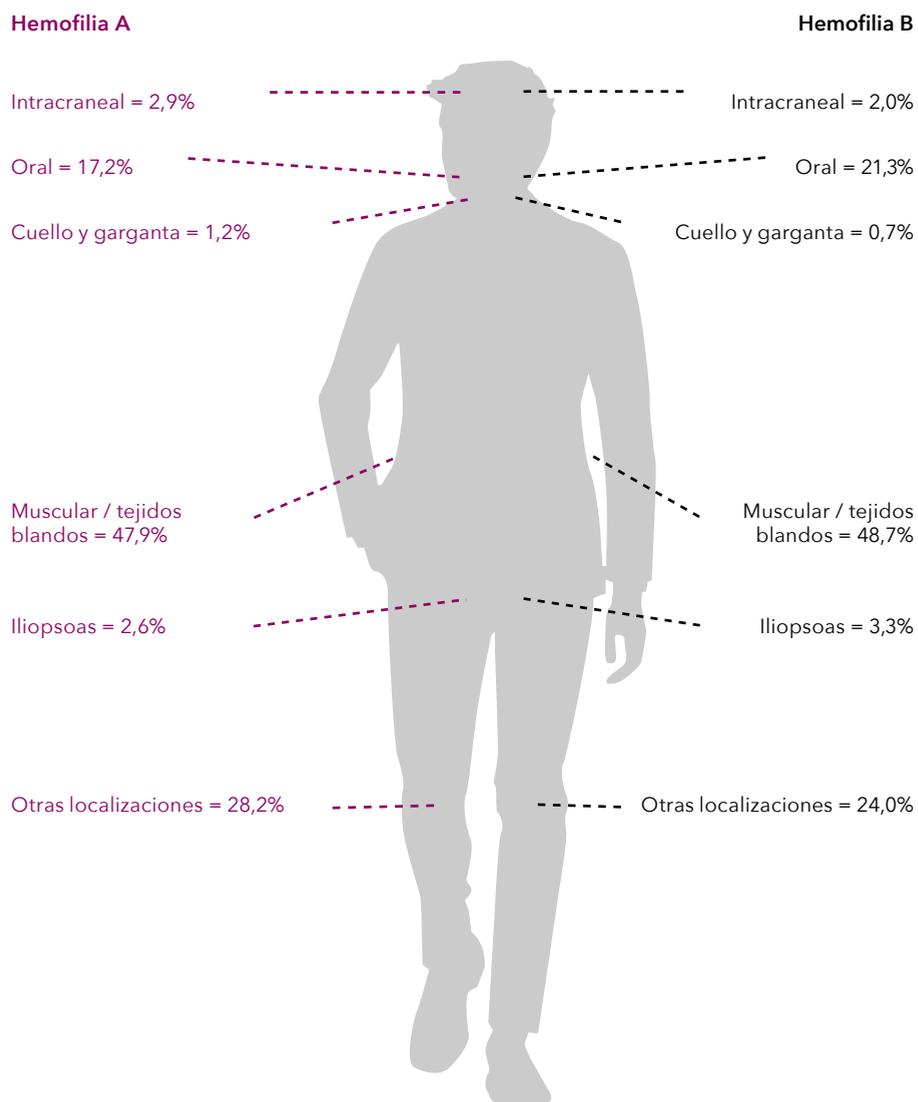
**Tabla 156.** Número de episodios de hemorragias traumáticas según el tipo de hemofilia

Número de hemorragias traumáticas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	213	32,4	41	28,7	254	31,8
1	226	34,4	55	38,5	281	35,1
2	71	10,8	9	6,3	80	10,0
3	26	4,0	7	4,9	33	4,1
4	8	1,2	2	1,4	10	1,3
5	8	1,2	2	1,4	10	1,3
6	4	0,6	1	0,7	5	0,6
7	4	0,6	3	2,1	7	0,9
9	1	0,2	0	0,0	1	0,1
10	2	0,3	0	0,0	2	0,3
12	1	0,2	0	0,0	1	0,1
16	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Sin dato	92	14,0	23	16,1	115	14,4
<b>Total</b>	<b>657</b>	<b>100,0</b>	<b>143</b>	<b>100,0</b>	<b>800</b>	<b>100,0</b>



Las hemorragias reportadas se localizaron en el músculo iliopsoas, otros músculos o tejidos blandos, cuello / garganta, oral, intracraneana y otras localizaciones. La distribución de las hemorragias por localización en hemofilia A y B, se presentan en la figura 54.

**Figura 54.** Localización de las hemorragias extraarticulares en los pacientes con hemofilia





### 4.3 Artropatía hemofílica crónica

La artropatía hemofílica crónica aparece como consecuencia de las hemorragias articulares. Del total de casos reportados con hemofilia ( $n = 2.237$ ) el 41,41 % ( $n = 920$ ) tuvieron artropatía hemofílica, la distribución de acuerdo con el tipo de hemofilia se presenta en la tabla 157.

**Tabla 157.** Distribución de la artropatía hemofílica según tipo de hemofilia

Artropatía hemofílica	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
No	970	52,7	246	62,1	1.216	54,4
Sí	787	42,8	133	33,6	920	41,1
Sin dato	84	4,6	17	4,3	101	4,5
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>	<b>2.237</b>	<b>100,0</b>

La media de edad de los pacientes con artropatía hemofílica fue de 31,2, con una mediana de 29 (DE 14,8 años) y un rango de 3 a 91 años. La distribución de la artropatía por grupos de edad se presenta en la tabla 158.

**Tabla 158.** Distribución de la artropatía hemofílica por grupos de edad

Grupo etario	n	%
0 a 4 años	7	0,8
5 a 9 años	28	3,0
10 a 14 años	61	6,6
15 a 19 años	115	12,5
20 a 24 años	117	12,7
25 a 29 años	140	15,2
30 a 34 años	112	12,2
35 a 39 años	108	11,7
40 a 44 años	70	7,6
45 a 49 años	52	5,7
50 a 54 años	36	3,9
55 a 59 años	25	2,7
60 a 64 años	25	2,7
65 a 69 años	11	1,2
70 a 74 años	6	0,7
75 a 79 años	2	0,2
80 años o más	5	0,5
<b>Total</b>	<b>920</b>	<b>100,0</b>



Según el grado de severidad, se evidenció que el 82,8% de los pacientes con artropatía tenían clasificación de la enfermedad como severa (tabla 159).

**Tabla 159.** Distribución de la artropatía hemofílica por severidad de la enfermedad

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	21	2,7	6	4,5	27	2,9
Moderado	91	11,6	40	30,1	131	14,2
Severo	675	85,8	87	65,4	762	82,8
<b>Total</b>	<b>787</b>	<b>100,0</b>	<b>133</b>	<b>100,0</b>	<b>920</b>	<b>100,0</b>

En cuanto a la presencia de inhibidores en los pacientes con artropatía hemofílica, se encontró que, el 63,8% de los pacientes con artropatía presentaron inhibidores negativos a la fecha de corte y el 7,2% presentaron inhibidores de alta respuesta. En la tabla 160 se muestra la distribución de los inhibidores según el tipo de hemofilia en los pacientes con inhibidores.

**Tabla 160.** Distribución de la presencia de inhibidores en los pacientes con artropatía hemofílica

Presencia de inhibidores	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Baja respuesta	83	10,6	13	9,8	96	10,4
Alta respuesta	60	7,6	6	4,5	66	7,2
Inhibidores negativos	497	63,2	90	67,7	587	63,8
Sin prueba	132	16,8	22	16,5	154	16,7
Sin dato	15	1,9	2	1,5	17	1,9
<b>Total</b>	<b>787</b>	<b>100,0</b>	<b>133</b>	<b>100,0</b>	<b>920</b>	<b>100,0</b>

De los 1.370 pacientes con hemofilia que se encontraban en profilaxis durante el periodo, se estableció que el 59,7% (n = 819) presentaban artropatía hemofílica y de estos, la mayor proporción se clasificaron en grado severo de la enfermedad (87,3%) (tabla 161).

**Tabla 161.** Distribución de la artropatía hemofílica en los pacientes con profilaxis, según la severidad del déficit

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	4	0,6	0	0,0	4	0,5
Moderado	64	9,2	36	29,8	100	12,2
Severo	630	90,3	85	70,3	715	87,3
<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100,0</b>	<b>121</b>	<b>100,0</b>	<b>819</b>	<b>100,0</b>



## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

En la tabla 162 se muestran los datos relacionados con la presencia de inhibidores en la población con artropatía en esquema de profilaxis, se reporta mayor frecuencia de esta complicación en los pacientes sin inhibidores en ambos tipos de hemofilia.

**Tabla 162.** Distribución de la artropatía hemofílica en los pacientes con profilaxis según la presencia de inhibidores

Inhibidores en profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Baja respuesta	73	10,5	12	9,9	85	10,4
Alta respuesta	50	7,2	5	4,1	55	6,7
Inhibidores negativos	467	66,9	86	71,1	553	67,5
Sin prueba	96	13,8	16	13,2	112	13,7
Sin dato	12	1,7	2	1,7	14	1,7
<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100,0</b>	<b>121</b>	<b>100,0</b>	<b>819</b>	<b>100,0</b>

La artropatía hemofílica puede comprometer una o más articulaciones, el comportamiento para el periodo reportado según el número de articulaciones osciló entre 1 y 11 articulaciones, el número de articulaciones comprometidas más frecuente fue entre 1 y 2 (47,6%) (tabla 163).

**Tabla 163.** Número de articulaciones comprometidas en los pacientes con artropatía hemofílica

Articulaciones comprometidas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1	176	22,4	37	27,8	213	23,2
2	186	23,6	39	29,3	225	24,5
3	100	12,7	12	9,0	112	12,2
4	139	17,7	19	14,3	158	17,2
5	36	4,6	7	5,3	43	4,7
6	89	11,3	11	8,3	100	10,9
7	21	2,7	3	2,3	24	2,6
8	13	1,7	2	1,5	15	1,6
9	4	0,5	0	0,0	4	0,4
10	3	0,4	0	0,0	3	0,3
11	2	0,3	0	0,0	2	0,2
Sin dato	18	2,3	3	2,3	21	2,3
<b>Total</b>	<b>787</b>	<b>100,0</b>	<b>133</b>	<b>100,0</b>	<b>920</b>	<b>100,0</b>



En el análisis del número de articulaciones comprometidas en los pacientes con artropatía que se encontraban en profilaxis durante el periodo de reporte, se encontró 819 pacientes en profilaxis con 1 y hasta 16 articulaciones comprometidas, 198 (24%) tenían compromiso en 2 articulaciones (tabla 164). En la tabla 165 se presenta la distribución por la edad de los pacientes con artropatía que se encontraban en profilaxis, la mayoría estaban entre los 15 y los 40 años.

**Tabla 164.** Número de articulaciones comprometidas en los pacientes con artropatía hemofílica que se encontraban en profilaxis

Articulaciones comprometidas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
16	2	2,29	18	1,65	18	2,2
1	145	20,77	31	25,62	176	21,49
10	3	0,43	0	0	3	0,37
11	2	0,29	0	0	2	0,24
2	163	23,35	35	28,93	198	24,18
3	89	12,75	12	9,92	101	12,33
4	130	18,62	18	14,88	148	18,07
5	33	4,73	7	5,79	40	4,88
6	82	11,75	11	9,09	93	11,36
7	20	2,87	3	2,48	23	2,81
8	12	1,72	2	1,65	14	1,71
9	3	0,43	0	0	3	0,37
<b>Total</b>	<b>698</b>	<b>100</b>	<b>121</b>	<b>100</b>	<b>819</b>	<b>100</b>

**Tabla 165.** Distribución de la edad de los pacientes con artropatía que se encontraban en profilaxis

Grupo etario	n	%
0 a 4 años	7	0,8
5 a 9 años	28	3,0
10 a 14 años	61	6,6
15 a 19 años	115	12,5
20 a 24 años	117	12,7
25 a 29 años	140	15,2
30 a 34 años	112	12,2
35 a 39 años	108	11,7



## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

**Tabla 165.** Distribución de la edad de los pacientes con artropatía que se encontraban en profilaxis (continuación)

Grupo etario	n	%
40 a 44 años	70	7,6
45 a 49 años	52	5,7
50 a 54 años	36	3,9
55 a 59 años	25	2,7
60 a 64 años	25	2,7
65 a 69 años	11	1,2
70 a 74 años	6	0,7
75 a 79 años	2	0,2
80 o más años	5	0,5
<b>Total</b>	<b>920</b>	<b>100,0</b>

Fueron reportados a la CAC 12 pacientes con artropatía hemofílica que recibieron reemplazo articular durante el último periodo de reporte. Del total de los pacientes con artropatía hemofílica (n = 920), 71 (7,7%) han requerido en algún momento de la vida reemplazo articular como parte del manejo de su enfermedad, de estos, 57 casos correspondieron a hemofilia A y 14 a hemofilia B, se encontró que un paciente con hemofilia A y uno con hemofilia B fueron reportados con tres reemplazos articulares (tabla 166).

**Tabla 166.** Número de reemplazos articulares que han recibido los pacientes con artropatía hemofílica

Reemplazos articulares que han recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	726	92,3	119	89,5	845	91,9
1	50	6,4	12	9,0	62	6,7
2	6	0,8	1	0,8	7	0,8
3	1	0,1	1	0,8	2	0,2
No aplica	1	0,1	0	0,0	1	0,1
Sin dato	3	0,4	0	0,0	3	0,3
<b>Total</b>	<b>787</b>	<b>100,0</b>	<b>133</b>	<b>100,0</b>	<b>920</b>	<b>100,0</b>

En el análisis de la distribución de los reemplazos articulares según el grupo etario, el 69% de los pacientes que han recibido reemplazo articular por artropatía hemofílica se encuentran entre los 30 y 50 años (tabla 167), un paciente fue reportado en el grupo de edad entre los 0 y 4 años, lo que podría corresponder a un error del reporte, dado que no corresponde este procedimiento a este grupo de edad.

**Tabla 167.** Distribución de los reemplazos articulares según el grupo de edad

Grupo etario	n	%
0 a 4 años	1	1,4
5 a 9 años	0	0,0
10 a 14 años	0	0,0
15 a 19 años	0	0,0
20 a 24 años	1	1,4
25 a 29 años	5	7,0
30 a 34 años	13	18,3
35 a 39 años	15	21,1
40 a 44 años	10	14,1
45 a 49 años	11	15,5
50 a 54 años	3	4,2
55 a 59 años	3	4,2
60 a 64 años	4	5,6
65 a 69 años	2	2,8
70 a 74 años	1	1,4
75 a 79 años	0	0,0
80 o más años	2	2,8
<b>Total</b>	<b>71</b>	<b>100,0</b>

#### 4.4 Otras complicaciones

En el reporte realizado de hemofilia y otras coagulopatías, se incluye el reporte de las condiciones de salud asociadas. A continuación, se presenta su comportamiento.

##### 4.4.1 Infección por virus de hepatitis C, hepatitis B o VIH

###### *Hepatitis C*

Del total de los pacientes reportados con hemofilia para este periodo, 92 (4,1%) tienen antecedente positivo para infección por el virus de la hepatitis C, de éstos, el 88% (n = 81) correspondieron a los pacientes con diagnóstico de hemofilia A y el 11,9% (n = 11) a pacientes con hemofilia B (tabla 168). En 5 casos no se reportó el dato del antecedente de hepatitis C.

###### *Hepatitis B*

De los pacientes reportados con hemofilia, 13 (0,58%) presentaron el antecedente de infección por el virus de hepatitis B (tabla 168). En 2 casos no se reportó el dato del antecedente de hepatitis B.



### *Infección por VIH*

De los pacientes con diagnóstico de hemofilia reportados para el periodo de análisis, 12 ( $n = 0,53\%$ ) tuvieron antecedente positivo para la infección por el VIH. Para este periodo se identificaron 4 valores perdidos (tabla 168). Del total de los pacientes con antecedente de infección por VIH, 11 (91,6%) fueron pacientes con diagnóstico de hemofilia A y 1 (8,3%) tenía hemofilia B.

### *Infecciones concomitantes*

Durante el periodo de reporte se presentaron casos de infecciones concomitantes de VIH con hepatitis C (4 casos) y de VIH con hepatitis B (1 caso), todos correspondientes a pacientes con diagnóstico de hemofilia A (tabla 168).

**Tabla 168.** Complicaciones infecciosas según el tipo de hemofilia

Complicaciones infecciosas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Ninguna infección	1.747	94,89	381	96,21	2.128	95,13
Solamente VHC	74	4,02	11	2,78	85	3,8
Solamente VHB	6	0,33	3	0,76	9	0,4
Solamente VIH	6	0,33	1	0,25	7	0,31
VHB y VHC	3	0,16	0	0	3	0,13
VHB y VIH	1	0,05	0	0	1	0,04
VHC y VIH	4	0,22	0	0	4	0,18
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100</b>	<b>396</b>	<b>100</b>	<b>2.237</b>	<b>100</b>

La totalidad de los casos reportados con complicaciones infecciosas ( $n = 109$ ) se presentaron en el sexo masculino. La media de edad de estos pacientes fue de 44,7 años, mediana de 44 (DE 13,4; mín. 3, máx. 74). El grupo de edad con el mayor número de casos fue el de 35 a 39 años (tabla 169).



**Tabla 169.** Distribución por grupos etarios de las personas con complicaciones infecciosas

Grupo etario	VHC		VHB		VIH		VHB y VHC		VHB y VIH		VHC y VIH		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	1	1,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,9
5 a 9 años	1	1,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,9
15 a 19 años	1	1,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,9
20 a 24 años	0	0,0	1	11,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	0,9
25 a 29 años	5	5,9	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	100,0	0	0,0	6	5,5
30 a 34 años	5	5,9	4	44,4	3	42,9	0	0,0	0	0,0	0	0,0	12	11,0
35 a 39 años	16	18,8	1	11,1	0	0,0	1	33,3	0	0,0	0	0,0	18	16,5
40 a 44 años	11	12,9	0	0,0	1	14,3	1	33,3	0	0,0	3	75,0	16	14,7
45 a 49 años	14	16,5	0	0,0	1	14,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	15	13,8
50 a 54 años	9	10,6	0	0,0	1	14,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	10	9,2
55 a 59 años	6	7,1	0	0,0	1	14,3	1	33,3	0	0,0	0	0,0	8	7,3
60 a 64 años	7	8,2	2	22,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	25,0	10	9,2
65 a 69 años	7	8,2	1	11,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	8	7,3
70 a 74 años	2	2,4	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	1,8
<b>Total</b>	<b>85</b>	<b>100,0</b>	<b>9</b>	<b>100,0</b>	<b>7</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>109</b>	<b>100,0</b>



## 4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

## 4.4.2 Pseudotumores

El término pseudotumor es una complicación seria de la hemofilia que puede poner en riesgo las extremidades o la vida, consiste en un hematoma encapsulado y crónico de lento crecimiento, también denominado hematoma expansivo crónico, se produce en el 1 a 2 % de las personas que padecen formas graves de hemofilia tipo A y B, como resultado del tratamiento inadecuado de una hemorragia en tejido blando, generalmente en un músculo adyacente al hueso, el cual podría verse afectado de manera secundaria. Se presenta más comúnmente en un hueso largo o en la pelvis (1) (31).

Para el periodo reportado se identificaron 16 casos con pseudotumores, lo que representa un 0,72% de la población de pacientes con diagnóstico de hemofilia. Del total de los casos con pseudotumores el 81,2% (n = 13) correspondieron a pacientes con hemofilia A, y 18,7% (n = 3) a hemofilia B.

En el análisis de la presentación de pseudotumores según la severidad de la hemofilia se encontró que el 62,5% (n = 10) tenían clasificación severa de la enfermedad, 31,3% (n = 5) fueron moderados y un paciente fue reportado con clasificación leve de la enfermedad (tabla 170).

**Tabla 170.** Clasificación reportada de la severidad de los pacientes con pseudotumores

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	1	7,7	0	0,0	1	6,3
Moderado	4	30,8	1	33,3	5	31,3
Severo	8	61,5	2	66,7	10	62,5
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>

Del total de los pacientes con pseudotumores, el 68,8% (n = 11) se encontraban en profilaxis secundaria o terciaria al momento del corte (tabla 171). Dos casos correspondían a los pacientes con inhibidores de alta respuesta (12,5%), 11 (n = 68,8%) con inhibidores negativos, a dos casos no se les realizó prueba y en uno no se dispone del dato sobre la presencia de inhibidores (tabla 172).

**Tabla 171.** Esquema de tratamiento recibido por los pacientes con pseudotumores

Esquema actual	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
A demanda	4	30,7	0	0,0	4	25,0
Profilaxis primaria	0	0,0	1	33,3	1	6,3
Profilaxis secundaria o terciaria	9	69,2	2	66,7	11	68,8
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>

**Tabla 172.** Presencia de inhibidores en los pacientes con pseudotumores

Presencia de inhibidor	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Alta respuesta	1	7,7	1	33,3	2	12,5
Inhibidores negativos	9	69,2	2	66,7	11	68,8
Sin prueba	2	15,4	0	0,0	2	12,5
Sin dato	1	7,7	0	0,0	1	6,3
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>

El promedio de edad del grupo de pacientes con pseudotumores fue de 36,1 años, con una mediana de 35,5 (DE 15,7; mín. 13, máx. 68). En la tabla 173 se presenta la distribución de los pacientes por grupo etario.

**Tabla 173.** Distribución de los pacientes con pseudotumores por grupo etario

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
10 a 14 años	2	15,4	0	0,0	2	12,5
20 a 24 años	0	0,0	1	33,3	1	6,3
25 a 29 años	4	30,8	0	0,0	4	25,0
30 a 34 años	0	0,0	1	33,3	1	6,3
35 a 39 años	3	23,1	0	0,0	3	18,8
45 a 49 años	0	0,0	1	33,3	1	6,3
50 a 54 años	2	15,4	0	0,0	2	12,5
55 a 59 años	1	7,7	0	0,0	1	6,3
65 a 69 años	1	7,7	0	0,0	1	6,3
<b>Total</b>	<b>13</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>

#### 4.4.3 Fracturas

Para el periodo de análisis, se reportaron 16 pacientes con fracturas, que representan el 0,7% de los pacientes con hemofilia, de los cuales corresponden en el 75% (n = 12) a hemofilia A y en el 25% (n = 4) a hemofilia B. Para esta complicación se identificaron 5 casos sin dato. Todos los casos de fractura se presentaron en los pacientes de sexo masculino. El 75% (n = 12) de los pacientes con fracturas fueron reportados con enfermedad severa y el 25% (n = 4) moderada. La media de edad de los pacientes que presentaron fractura como complicación fue de 23,8 años, mediana 21 (DE 19,9 años, mín. 2; máx. 60). En la tabla 174 se presenta la distribución por el grupo etario de los casos reportados con fractura.

**Tabla 174.** Distribución de los pacientes con fracturas según el grupo etario

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4 años	1	8,3	0	0,0	1	6,3
5 a 9 años	0	0,0	3	75,0	3	18,8
10 a 14 años	3	25,0	0	0,0	3	18,8
20 a 24 años	2	16,7	1	25,0	3	18,8
25 a 29 años	2	16,7	0	0,0	2	12,5
40 a 44 años	1	8,3	0	0,0	1	6,3
45 a 49 años	1	8,3	0	0,0	1	6,3
50 a 54 años	1	8,3	0	0,0	1	6,3
60 a 64 años	1	8,3	0	0,0	1	6,3
<b>Total</b>	<b>12</b>	<b>100,0</b>	<b>4</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>

#### 4.4.4 Anafilaxia

Se presentaron 7 casos de anafilaxia en los pacientes con hemofilia, que representan el 0,3% de la población reportada, 5 de estos ocurrieron en casos con hemofilia A y dos en hemofilia B. Todos los pacientes con anafilaxia fueron del sexo masculino y todos ocurrieron en pacientes con hemofilia severa. La media de edad de los pacientes que presentaron esta complicación fue de 25,4 años, mediana de 19 (DE 20,4 años; mín. 1, máx. 65). La distribución por grupo etario de estos pacientes se presenta en la tabla 175.

**Tabla 175.** Distribución de casos de anafilaxia por grupo etario

Grupo etario	n	%
0 a 4 años	1	14,3
10 a 14 años	1	14,3
15 a 19 años	2	28,6
25 a 29 años	1	14,3
35 a 39 años	1	14,3
65 a 69 años	1	14,3
<b>Total</b>	<b>7</b>	<b>100,0</b>

### 4.5 Personas en condición de discapacidad con hemofilia y otras coagulopatías

Las manifestaciones hemorrágicas cerebrales son las que más ponen en riesgo la vida de las personas con hemofilia, pero las hemorragias recurrentes de músculos y de las articulaciones (hemartrosis), generan una secuencia de



eventos que conducen al daño articular con secuelas progresivas e irreversibles (artropatía hemofílica), limitando la calidad de vida y la funcionalidad de los pacientes desde edades tempranas. A pesar de que se ha establecido que el tratamiento profiláctico mantiene y mejora la salud articular disminuyendo las discapacidades musculoesqueléticas y mejorando la calidad de vida, el acceso a un tratamiento adecuado no siempre es posible de realizarse en un programa de atención multidisciplinario que le permita a los pacientes recibir atención integral con un manejo farmacológico óptimo y una rehabilitación adecuada que realice el seguimiento y prevenga el daño articular permanente, por tal razón gran parte de los pacientes que padecen hemofilia se suman a la población del país en condición de discapacidad.

Un estudio realizado por el Instituto Neurológico de Colombia en Medellín evaluó la discapacidad y la calidad de vida en 60 pacientes con hemofilia con diferentes instrumentos avalados que calificaron diversos aspectos de la salud física, mental y de desarrollo social de los pacientes, encontraron con mayor relevancia, que la mayor comorbilidad fue la artropatía hemofílica que se presentó en el 71% de la población observada. Las articulaciones más afectadas fueron: rodilla, tobillo, codo, cadera y hombro y del total de los pacientes estudiados el 13,5% utilizaba alguna ayuda técnica, de éstos el 50% usaba bastón, el 37,5% muletas y el 12,5% bastón canadiense. Estos hallazgos ratifican la importancia de la profilaxis farmacológica y de la participación activa de los pacientes con hemofilia en un programa de rehabilitación y manejo interdisciplinario que promueva el desarrollo de la capacidad funcional, la independencia y un estilo de vida saludable para los pacientes y sus familias (32).

Para el último periodo de reporte a la CAC, según la información disponible se encontró que, de las 4.271 personas con alguna coagulopatía, 105 presentan algún tipo de discapacidad, de los cuales el 88% (n = 93) tenían hemofilia, lo que corresponde al 4,3% (n = 79) del total de los pacientes con hemofilia tipo A y al 3,5% (n = 14) de los pacientes con hemofilia B. El 42,8% de las personas reportadas presentaron discapacidad del movimiento del cuerpo, manos, brazos y piernas. En la tabla 176 se observa la distribución de las personas con algún tipo de discapacidad según el tipo de coagulopatía y en la figura 55 el tipo de discapacidad que presentan las personas con hemofilia A y B.

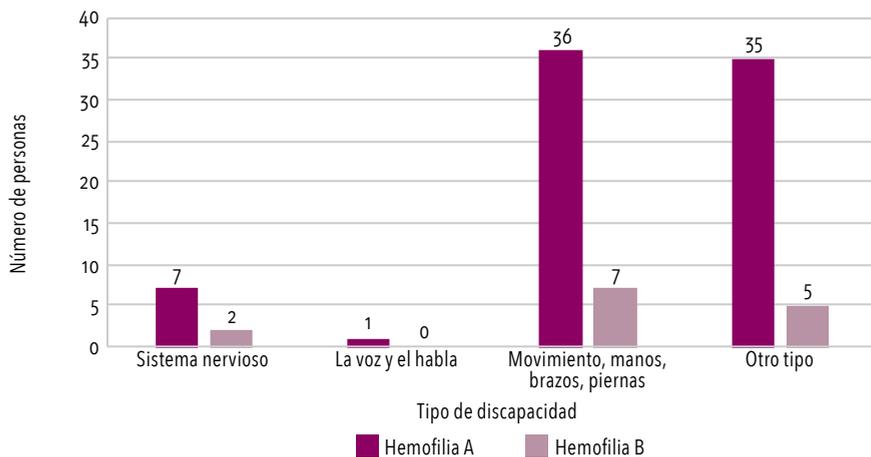


4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

**Tabla 176.** Distribución de la condición de discapacidad en las personas con hemofilia y otras coagulopatías

Grupo poblacional	Hemofilia A		Hemofilia B		VWB		Otras coagulopatías		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Persona en situación de discapacidad del sistema nervioso	7	8,86	2	14,29	2	22,22	1	33,33	12	11,43
Persona en situación de discapacidad de la voz y el habla	1	1,27	0	0,00	0	0,00	0	0,00	1	0,95
Persona en situación de discapacidad de la digestión y metabolismo	0	0,00	0	0,00	1	11,11	0	0,00	1	0,95
Persona en situación de discapacidad del movimiento del cuerpo, manos brazos, piernas	36	45,57	7	50,00	0	0,00	2	66,67	45	42,86
Persona en situación de discapacidad de otro tipo	35	44,30	5	35,71	6	66,67	0	0,00	46	43,81
<b>Total</b>	<b>79</b>	<b>100,00</b>	<b>14</b>	<b>100,00</b>	<b>9</b>	<b>100,00</b>	<b>3</b>	<b>100,00</b>	<b>105</b>	<b>100,00</b>

**Figura 55.** Tipo de discapacidad reportada en pacientes con hemofilia A y B







## 5. MANEJO INTERDISCIPLINARIO

Según el documento “Contenidos mínimos para la conformación de programas para la atención integral de pacientes con diagnóstico de hemofilia y otros defectos de la coagulación”, las claves para mejorar la salud y la calidad de vida de los pacientes con hemofilia incluyen la prevención de la hemorragia, el manejo oportuno de los sangrados, la gestión a corto y largo plazo del daño articular y muscular y el manejo de las complicaciones del tratamiento incluyendo el desarrollo de inhibidores y las infecciones transmitidas por transfusión, por lo tanto, la mejor forma es brindar un cuidado integral coordinado a cargo de un equipo multidisciplinario de profesionales de la salud, que se ajuste a los protocolos aceptados y a las necesidades del paciente y su familia (33).

El análisis presentado a continuación incorpora la información relacionada con el equipo de profesionales que se involucran en la atención del paciente.

### 5.1 Profesional que lidera la atención

El profesional reportado como líder de la atención de los pacientes con hemofilia en el periodo de análisis fue el hematólogo en el 91,2% de los casos (n = 2.040). Para los demás pacientes la atención fue liderada por médico general (3,6%), internistas (0,4%), ortopedistas (0,5%), médicos familiares (0,1%) y pediatras (0,5%). Este dato se desconoce en el 3,8% (n = 84) de los casos con hemofilia. Los detalles de la frecuencia del profesional que lidera la atención por tipo de déficit se muestran en la tabla 177.

**Tabla 177.** Profesionales que lideran la atención en hemofilia

Profesional que lidera la atención del paciente	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Hematólogo	1.687	91,6	353	89,1	2.040	91,2
Médico general	63	3,4	17	4,3	80	3,6
Médico familiar	0	0,0	2	0,5	2	0,1
Médico internista	7	0,4	2	0,5	9	0,4
Ortopedista	8	0,4	2	0,5	10	0,5
Pediatra	9	0,5	3	0,8	12	0,5
Sin dato	67	3,6	17	4,3	84	3,8
<b>Total</b>	<b>1.841</b>	<b>100,0</b>	<b>396</b>	<b>100,0</b>	<b>2.237</b>	<b>100,0</b>

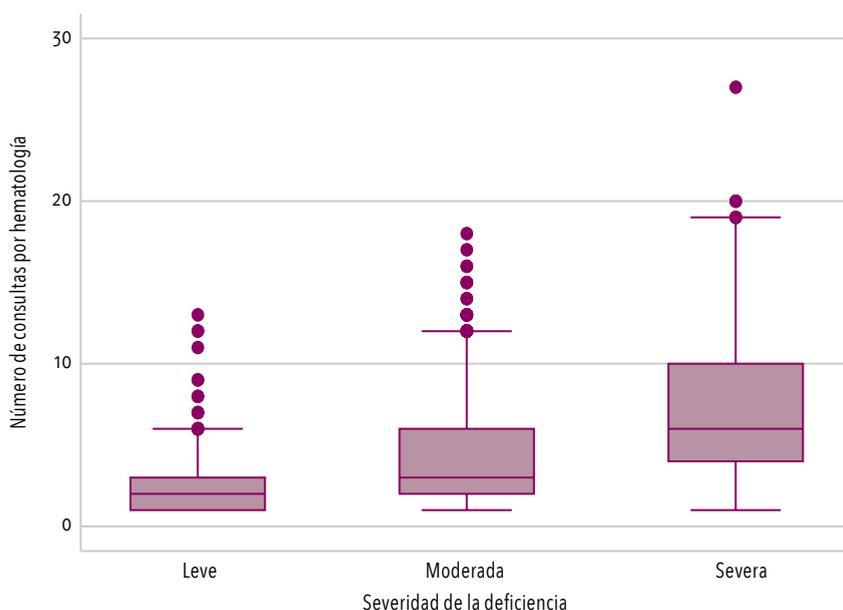


En el análisis según el número de consultas o intervenciones por especialidades que reciben los pacientes con hemofilia A o B, el 92,1% recibieron consulta por hematología, el 71,6% por psicología, 60% por fisioterapia, pero solo el 22% de todos los pacientes con hemofilia recibieron atención por fisiatría.

## 5.2 Número de consultas por los miembros del equipo de salud

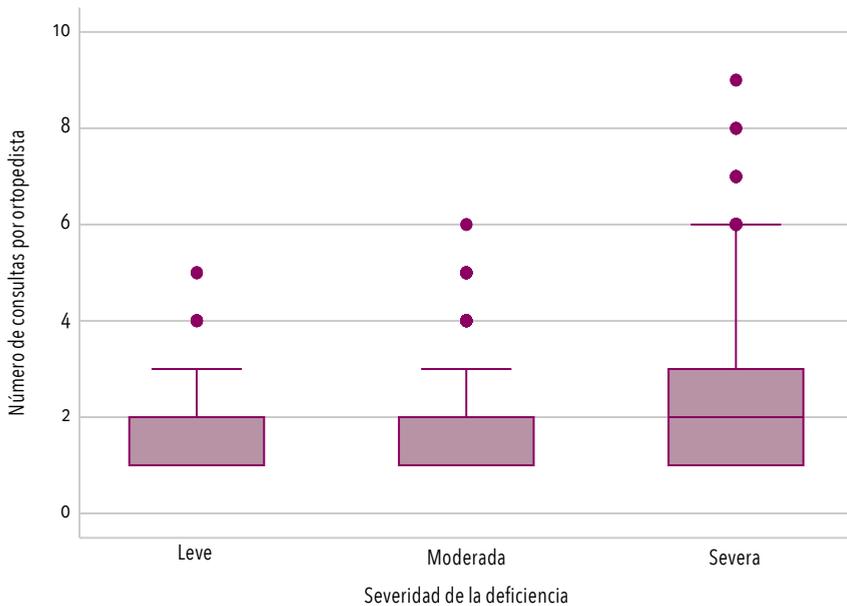
Las principales especialidades médicas reportadas en el control de los pacientes con hemofilia fueron hematología con 2.061 consultas y ortopedia con 1.517 en el periodo de análisis. La distribución del número de consultas de estas especialidades llevadas a cabo por paciente es presentada en las figuras 56 y 57.

**Figura 56.** Distribución de las consultas de hematología por paciente y severidad de la hemofilia





**Figura 57.** Distribución de las consultas de ortopedia por paciente y severidad de la hemofilia



El profesional de enfermería hace parte del equipo multidisciplinario que brinda la atención a los pacientes con hemofilia. Del total de los pacientes con este diagnóstico durante el periodo, el 42,9% ( $n = 960$ ) realizó al menos una consulta con el profesional de enfermería, el 51,3% no recibió esta atención y en el 2,8% no se obtuvo dicha información.

De los pacientes reportados en el periodo de análisis 633 (28,2%) tuvieron al menos una intervención por el químico farmacéutico, en el 66,2% ( $n = 1.481$ ) de los pacientes se reportó no haberla tenido, y se identificó 2,4%, ( $n = 55$ ) de datos desconocidos.

En relación con la atención por fisioterapia, en el periodo de reporte, 1.347 pacientes (60,2%) asistieron al menos a una consulta, 800 pacientes (35,7%) no tuvieron ninguna atención durante el periodo de reporte y se identificaron 22 pacientes (0,98%) sin registro de datos sobre este aspecto. De los pacientes con artropatía hemofílica crónica ( $n = 920$ ) se encontró que el 79% ( $n = 729$ ) recibió atención por ortopedia, el 70% por fisioterapia y solo el 30% por fisiatría durante el periodo de reporte. En la tabla 178 se presenta el comportamiento de las consultas realizadas por las diferentes especialidades en el marco de la atención multidisciplinaria de los pacientes con hemofilia.

**Tabla 178.** Comportamiento de las consultas por el equipo interdisciplinario

Profesional	Número de pacientes con consultas en el periodo	Media	DE	mín.	máx.
Hematología	2.061	5,4	4,0	1	27
Ortopedia	1.517	2,0	1,2	1	9
Odontología	1.275	2,2	1,8	1	14
Nutrición	1.375	2,5	2,0	1	12
Enfermería	960	1,0	0,0	1	1
Trabajo social	1.388	2,3	2,0	1	12
Fisiatría	1.367	0,5	0,9	0	6
Psicología	1.601	3,0	2,6	1	30
Fisioterapia	1.347	1,0	0,0	1	1

El número de consultas por profesional varió de acuerdo con el grado de severidad de la enfermedad. En el caso de hematología, el promedio de consultas para los pacientes con enfermedad leve fue de 2,3 y de 6,8 para los pacientes con enfermedad severa. La misma tendencia se observó en la media de consultas con otros profesionales (tabla 179).

**Tabla 179.** Media de consultas de acuerdo con la severidad de la enfermedad

Profesional	Severidad	Número de consultas	Media de consultas	DE	mín.	máx.
Hematólogo	Leve	394	2,3	1,8	1	13
	Moderado	450	4,4	3,6	1	18
	Severo	1211	6,8	4,0	1	27
Ortopedista	Leve	262	1,4	0,7	1	5
	Moderado	316	1,8	1,1	1	6
	Severo	936	2,2	1,4	1	9
Odontólogo	Leve	222	1,8	1,2	1	10
	Moderado	257	2,1	1,9	1	14
	Severo	793	2,4	1,9	1	13
Trabajador social	Leve	223	1,5	1,1	1	11
	Moderado	292	1,9	1,4	1	11
	Severo	870	2,7	2,2	1	12
Fisiatra	Leve	218	0,3	0,6	0	4
	Moderado	277	0,5	0,9	0	6
	Severo	868	0,6	1,0	0	6
Psicólogo	Leve	298	1,9	1,4	1	11
	Moderado	330	2,5	2,0	1	15
	Severo	969	3,4	2,9	1	30



## 6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

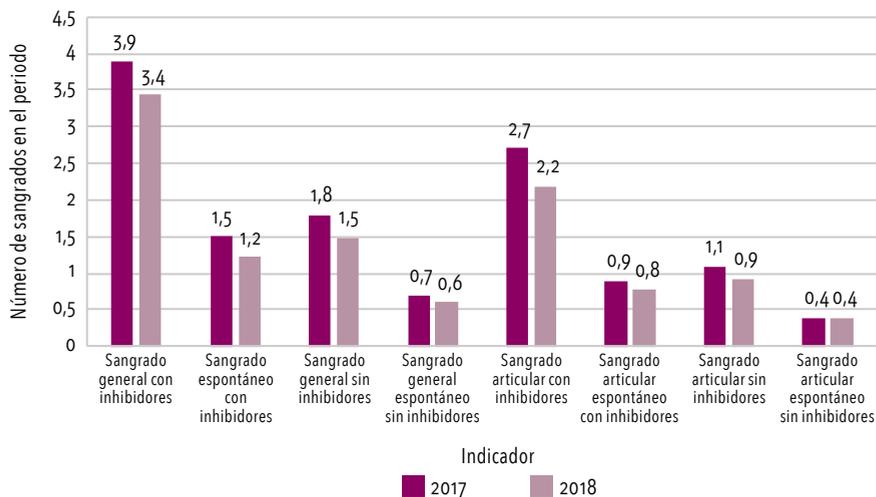
Los indicadores de gestión de riesgo son una herramienta a través de la cual pueden medirse aquellos aspectos relacionados con la atención y los resultados en salud de las personas con hemofilia en el país. Son medidas objetivas de diferentes aspectos identificados como importantes en esta población. Estos resultados deben motivar a los diferentes actores involucrados en la atención de los pacientes, a mejorar las intervenciones realizadas, en diferentes niveles, y así lograr progresivamente mejoras sustanciales en la salud y la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.

A continuación, se presenta el resultado de los indicadores de gestión de riesgo en hemofilia correspondientes al año 2018.

Los sangrados en los pacientes con hemofilia son uno de los signos más característicos de la enfermedad; por ello, el principal objetivo del tratamiento profiláctico es la prevención de los mismos, orientada a evitar los sangrados espontáneos y mitigar los de origen traumático. Para este periodo de reporte, el análisis de la información mostró resultados muy similares a los encontrados al año anterior, sin embargo, se observa una leve disminución en todos los indicadores a excepción de la tasa de sangrado articular espontáneo en los pacientes hemofílicos en profilaxis y sin inhibidores, que se mantuvo estable con un 0,4 (figura 58); no obstante, estas cifras se encuentran muy por debajo de lo documentado por la literatura, por lo que se sospecha un subregistro de la información en relación con los sangrados, la artropatía y el tipo de atención en esta población.



**Figura 58.** Comparación de los indicadores de tasa de sangrado 2017-2018



En las tablas 180 y 181 se presentan los resultados de los indicadores que se relacionan con los sangrados en la población reportada.

**Tabla 180.** Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en los pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2)

Entidad / Estándar	Indicador 1.1		Indicador 1.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado (articular más otras localizaciones) espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado general en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado general espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
5000	0	0	1	0
25000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
66000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
73000	0	0	1,5	0
81000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
99000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF007	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF015	Sin Dato	Sin Dato	0,6	0,5
CCF023	Sin Dato	Sin Dato	2	2
CCF024	0,5	0,5	0,4	0,3



## 6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

**Tabla 180.** Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en los pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2) (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 1.1		Indicador 1.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado (articular más otras localizaciones) espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado general en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado general espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
CCF027	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF033	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF050	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF053	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF055	Sin Dato	Sin Dato	0,5	0,5
CCF102	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EAS027	Sin Dato	Sin Dato	0	0
EMP028	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPS001	Sin Dato	Sin Dato	1,3	0,3
EPS002	5	0,3	3,2	0,3
EPS005	3	2,7	0,6	0,3
EPS008	18	9	2,5	0,4
EPS010	8	1	2,2	1,1
EPS012	Sin Dato	Sin Dato	3	0,3
EPS016	3,7	1	0,8	0,2
EPS017	13	0	2	0
EPS018	0	0	2,5	1,2
EPS022	Sin Dato	Sin Dato	0,3	0,3
EPS023	Sin Dato	Sin Dato	1	1
EPS025	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPS033	Sin Dato	Sin Dato	0,5	0,5
EPS037	3,5	0,6	1,7	0,5
EPS044	2	1,8	1,2	0,6
EPS045	Sin Dato	Sin Dato	0,7	0,2
EPSI01	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSI03	Sin Dato	Sin Dato	2,3	1,4
EPSI04	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSI05	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSI06	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSS33	Sin Dato	Sin Dato	1,6	0,7
EPSS34	4	0	0,9	0,3

**Tabla 180.** Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en los pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2) (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 1.1		Indicador 1.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado (articular más otras localizaciones) espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado general en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado general espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
EPSS40	3,5	0	1,6	1,1
EPSS41	1	0	1,3	0,7
ESS002	Sin Dato	Sin Dato	0	0
ESS024	4	3	0,4	0,3
ESS062	3	1	1,3	0,7
ESS076	Sin Dato	Sin Dato	2,1	0,8
ESS091	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
ESS118	5	4	1,8	0,8
ESS133	Sin Dato	Sin Dato	1,3	0,7
ESS207	2	0	1,1	0,8
RES001	Sin Dato	Sin Dato	0	0
RES002	Sin Dato	Sin Dato	0	0
RES003	Sin Dato	Sin Dato	5,1	3,6
RES004	Sin Dato	Sin Dato	1,3	0,9
RES008	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
<b>Total</b>	<b>3,4</b>	<b>1,2</b>	<b>1,5</b>	<b>0,6</b>

**Tabla 181.** Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (2.1 y 2.2)

Entidad / Estándar	Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado articular en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
5000	0	0	1	0
25000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
66000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
73000	0	0	1,5	0



## 6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

**Tabla 181.** Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (2.1 y 2.2) (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado articular en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
81000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
99000	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF007	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF015	Sin Dato	Sin Dato	0,4	0,4
CCF023	Sin Dato	Sin Dato	1	1
CCF024	0,5	0,5	0,3	0,2
CCF027	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF033	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF050	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF053	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
CCF055	Sin Dato	Sin Dato	0,3	0,3
CCF102	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EAS027	Sin Dato	Sin Dato	0	0
EMP028	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPS001	Sin Dato	Sin Dato	0,9	0,1
EPS002	2,3	0	1,7	0,1
EPS005	2,5	2,2	0,3	0,1
EPS008	14	5	1,3	0,2
EPS010	0	0	1,3	0,7
EPS012	Sin Dato	Sin Dato	2,2	0,2
EPS016	2,3	1	0,6	0,2
EPS017	10	0	0,7	0
EPS018	0	0	1,6	0,7
EPS022	Sin Dato	Sin Dato	0,3	0,3
EPS023	Sin Dato	Sin Dato	1	1
EPS025	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPS033	Sin Dato	Sin Dato	0	0
EPS037	2,3	0,3	1,2	0,3
EPS044	1,8	1,5	0,7	0,4
EPS045	Sin Dato	Sin Dato	0,2	0



Entidad / Estándar	Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado articular en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
EPSI01	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSI03	Sin Dato	Sin Dato	2,2	1,4
EPSI04	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSI05	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSI06	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
EPSS33	Sin Dato	Sin Dato	0,9	0,4
EPSS34	4	0	0,6	0,2
EPSS40	1,5	0	1,2	0,7
EPSS41	1	0	1	0,4
ESS002	Sin Dato	Sin Dato	0	0
ESS024	0	0	0,3	0,2
ESS062	2	0	0,9	0,6
ESS076	Sin Dato	Sin Dato	0,8	0,4
ESS091	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
ESS118	1	0	0,8	0,4
ESS133	Sin Dato	Sin Dato	0,8	0,4
ESS207	0	0	0,5	0,5
RES001	Sin Dato	Sin Dato	0	0
RES002	Sin Dato	Sin Dato	0	0
RES003	Sin Dato	Sin Dato	4,8	3,5
RES004	Sin Dato	Sin Dato	0,6	0,4
RES008	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato	Sin Dato
<b>Total</b>	<b>2,2</b>	<b>0,8</b>	<b>0,9</b>	<b>0,4</b>

Una de las complicaciones crónicas más discapacitantes en los pacientes con hemofilia es la artropatía hemofílica crónica (32). Se documentó que el 59,8% de la población que recibió tratamiento en profilaxis tenía esta condición. Es importante mencionar que el indicador 4, que hace referencia al uso de la profilaxis en la población con hemofilia severa, fue ajustado, de tal modo que se calculó para los menores de 18 años, en quienes se ha documentado el uso de este esquema de tratamiento como el más apropiado para asegurar la integridad de las articulaciones y todas las complicaciones de la enfermedad. Nótese que 95 de cada 100 niños con hemofilia severa, se encontraban



6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

recibiendo profilaxis a la fecha de corte. Se evidenció un aumento en el porcentaje de personas hemofílicas evaluadas por un equipo interdisciplinario respecto al año anterior. En el año 2018, 46 de cada 100 personas fueron atendidas, por lo menos una vez en el año, por el hematólogo, el ortopedista, el odontólogo y un psicólogo o trabajador social. Se espera que el reporte del que proviene este porcentaje aumente progresivamente y sea posible comprobar un mejor seguimiento clínico para mejorar los resultados en salud de esta población (figura 59 y tabla 182).

Figura 59. Comparación de los indicadores de hemofilia 2017-2018

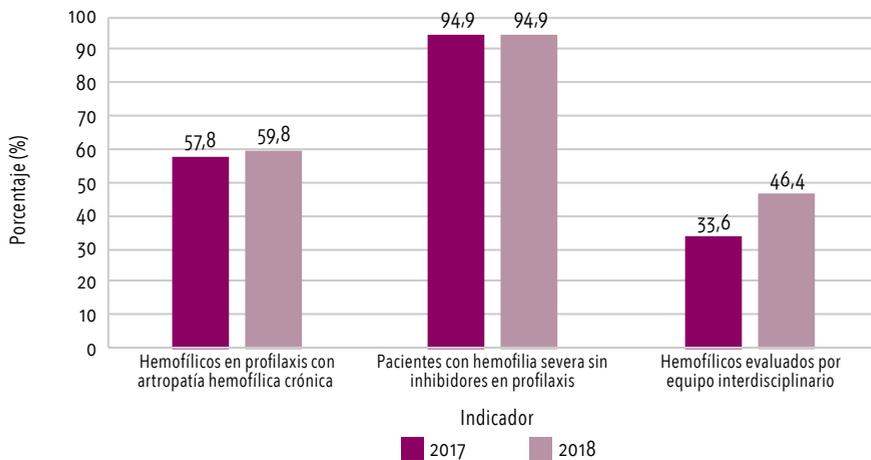


Tabla 182. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario

Entidad / Estándar	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica crónica	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Proporción de pacientes hemofílicos evaluados por equipo interdisciplinario en el período
		> 95 %	> 95 %
	Línea base país	90 a 95 %	90 a 95 %
		< 90 %	< 90 %
5000	100,0	Sin dato	● 0,0
25000	Sin Dato	Sin dato	● 0,0
66000	Sin Dato	Sin dato	● 0,0
73000	100,0	Sin dato	● 0,0
81000	0,0	Sin dato	● 0,0
99000	Sin Dato	Sin dato	● 0,0

**Tabla 182.** Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica crónica	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Proporción de pacientes hemofílicos evaluados por equipo interdisciplinario en el período
	Línea base país	> 95 %	> 95 %
		90 a 95 %	90 a 95 %
		< 90 %	< 90 %
CCF007	0,0	Sin dato	● 10,0
CCF015	58,3	● 66,7	● 57,6
CCF023	0,0	Sin dato	● 0,0
CCF024	57,1	● 100	● 52,9
CCF027	66,7	Sin dato	● 0,0
CCF033	0,0	Sin dato	● 50,0
CCF050	33,3	Sin dato	● 0,0
CCF053	80,0	Sin dato	● 80,0
CCF055	46,2	● 100	● 40,0
CCF102	100,0	Sin dato	● 0,0
EAS027	100,0	Sin dato	● 33,3
EMP028	Sin Dato	Sin dato	● 0,0
EPS001	84,2	● 100	● 53,1
EPS002	35,6	● 100	● 27,3
EPS005	74,5	● 100	● 11,9
EPS008	66,7	● 83,3	● 41,1
EPS010	58,0	● 90,9	● 45,1
EPS012	100,0	Sin dato	● 83,3
EPS016	46,8	● 95,7	● 3,8
EPS017	63,8	● 100	● 58,3
EPS018	66,7	● 100	● 65,2
EPS022	33,3	● 100	● 45,5
EPS023	72,7	● 100	● 30,8
EPS025	83,3	Sin dato	● 55,6
EPS033	66,7	Sin dato	● 83,3
EPS037	83,9	● 88,9	● 65,6
EPS044	50,3	● 96,0	● 48,0
EPS045	53,8	● 100	● 27,0



## 6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

**Tabla 182.** Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (continuación)

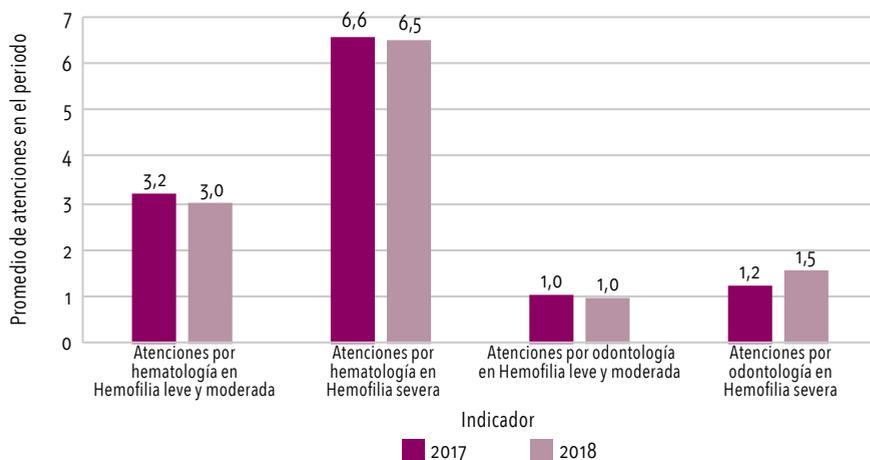
Entidad / Estándar	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica crónica	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Proporción de pacientes hemofílicos evaluados por equipo interdisciplinario en el período
	Línea base país	> 95 %	> 95 %
		90 a 95 %	90 a 95 %
		< 90 %	< 90 %
EPSI01	100,0	Sin dato	● 0,0
EPSI03	40,0	● 100	● 92,3
EPSI04	66,7	Sin dato	● 0,0
EPSI05	0,0	Sin dato	● 0,0
EPSI06	100,0	Sin dato	● 0,0
EPSS33	59,0	● 100	● 78,3
EPSS34	55,9	● 100	● 19,0
EPSS40	76,0	● 100	● 77,3
EPSS41	74,2	● 100	● 32,6
ESS002	41,7	Sin dato	● 58,8
ESS024	50,0	● 100	● 62,1
ESS062	47,9	● 100	● 87,3
ESS076	50,0	● 100	● 50,0
ESS091	57,1	Sin dato	● 0,0
ESS118	47,1	● 81,3	● 52,9
ESS133	39,4	● 100	● 47,5
ESS207	48,9	● 90,0	● 75,9
RES001	28,6	● 0,0	● 5,0
RES002	66,7	Sin dato	● 0,0
RES003	90,0	● 85,7	● 43,8
RES004	47,8	● 100	● 4,8
RES008	Sin Dato	Sin dato	● 0,0
<b>Total</b>	<b>59,8</b>	<b>● 94,9</b>	<b>● 46,4</b>

La atención por parte de la especialidad de hematología es uno de los aspectos que tiene gran impacto en los resultados en salud de los pacientes con hemofilia. La dirección del tratamiento y el manejo adecuado de las diversas complicaciones en estos pacientes requiere de la experiencia y conocimiento de los especialistas en hematología. En los pacientes con hemofilia severa, debido a su comportamiento sangrador y a los riesgos que la enfermedad



conlleva en sí misma, se hace necesario que este seguimiento sea más constante en comparación con los pacientes leves, en quienes los eventos de sangrado son menos frecuentes y menos extensos. Los resultados mostraron que los pacientes con hemofilia leve a moderada recibieron en promedio 3 consultas por hematología al año, mientras que en hemofilia severa esta atención fue en promedio de 6,5 al año. En el caso de las atenciones por odontología, el promedio fue de 1 atención al año para hemofilia leve a moderada y de 1,5 para hemofilia severa (figura 60 y tabla 183).

**Figura 60.** Comparación de los indicadores de hemofilia 2017-2018



**Tabla 183.** Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos

Entidad / Estándar	Indicador 6.1	Indicador 6.2	Indicador 7.1	Indicadores 7.2
	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa
	≥ 2	≥ 6	≥ 2	≥ 3
	1 a < 2	1 a < 6	1 a < 2	2 a < 3
	< 1	< 1	< 1	< 2
5000	Sin dato	● 4,7	Sin dato	● 0,0
25000	Sin dato	● 0,0	Sin dato	● 0,0
66000	Sin dato	● 1,0	Sin dato	● 0,0
73000	Sin dato	● 3,7	Sin dato	● 0,0



## 6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

**Tabla 183.** Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 6.1	Indicador 6.2	Indicador 7.1	Indicadores 7.2
	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa
	≥ 2	≥ 6	≥ 2	≥ 3
	1 a < 2	1 a < 6	1 a < 2	2 a < 3
	< 1	< 1	< 1	< 2
81000	Sin dato	● 1,5	Sin dato	● 0,0
99000	Sin dato	● 0,0	Sin dato	● 0,0
CCF007	● 1,7	● 1,7	● 0,7	● 2,0
CCF015	● 1,5	● 6,2	● 0,3	● 2,4
CCF023	● 8,0	● 7,0	● 1,0	● 1,0
CCF024	● 2,5	● 5,5	● 1,2	● 1,5
CCF027	● 2,5	● 3,0	● 1,5	● 0,5
CCF033	Sin dato	● 7,3	Sin dato	● 3,2
CCF050	● 15,0	● 5,5	● 0,0	● 0,0
CCF053	● 16,0	● 5,0	● 0,0	● 1,5
CCF055	● 0,0	● 8,1	● 0,0	● 1,1
CCF102	● 6,0	Sin dato	● 1,0	Sin dato
EAS027	● 1,0	● 6,5	● 0,0	● 1,0
EMP028	● 1,0	Sin dato	● 0,0	Sin dato
EPS001	● 1,5	● 5,5	● 0,6	● 1,8
EPS002	● 2,0	● 4,2	● 0,5	● 0,7
EPS005	● 1,3	● 5,1	● 0,5	● 0,6
EPS008	● 1,8	● 5,9	● 0,7	● 0,8
EPS010	● 2,1	● 4,6	● 0,6	● 0,9
EPS012	● 3,6	● 5,5	● 1,0	● 1,0
EPS016	● 1,3	● 1,8	● 0,1	● 0,2
EPS017	● 4,6	● 10,4	● 1,7	● 2,5
EPS018	● 2,1	● 5,9	● 1,1	● 1,6
EPS022	● 2,7	● 10,0	● 1,3	● 2,9
EPS023	● 1,1	● 7,7	● 1,4	● 1,4
EPS025	● 5,8	● 5,0	● 1,0	● 1,3

**Tabla 183.** Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos (continuación)

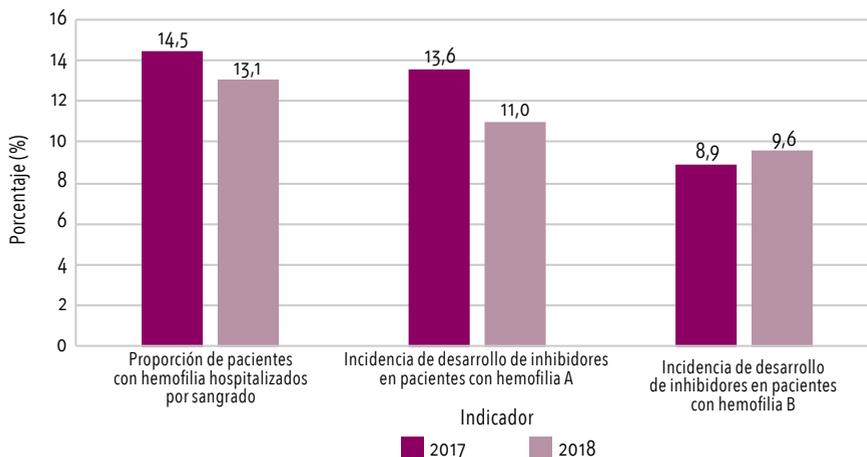
Entidad / Estándar	Indicador 6.1	Indicador 6.2	Indicador 7.1	Indicadores 7.2
	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa
	≥ 2	≥ 6	≥ 2	≥ 3
	1 a < 2	1 a < 6	1 a < 2	2 a < 3
	< 1	< 1	< 1	< 2
EPS033	Sin dato	● 12,0	Sin dato	● 1,5
EPS037	● 4,6	● 8,3	● 1,6	● 1,6
EPS044	● 2,3	● 5,2	● 0,5	● 1,0
EPS045	● 1,2	● 3,2	● 0,3	● 0,6
EPSI01	Sin dato	● 8,0	Sin dato	● 0,0
EPSI03	● 5,8	● 9,8	● 1,6	● 3,0
EPSI04	● 7,0	● 1,0	● 2,0	● 0,0
EPSI05	● 3,3	● 7,0	● 0,3	● 0,6
EPSI06	● 2,3	● 3,0	● 0,0	● 0,0
EPSS33	● 6,0	● 12,5	● 0,9	● 2,3
EPSS34	● 3,9	● 6,9	● 0,7	● 0,8
EPSS40	● 3,4	● 3,9	● 1,0	● 1,8
EPSS41	● 4,5	● 7,0	● 1,0	● 1,6
ESS002	● 9,1	● 6,2	● 5,4	● 6,2
ESS024	● 4,0	● 7,9	● 1,6	● 2,3
ESS062	● 5,2	● 7,9	● 1,8	● 2,7
ESS076	● 2,4	● 10,5	● 0,0	● 0,8
ESS091	● 6,2	● 7,4	● 0,2	● 0,0
ESS118	● 3,3	● 8,8	● 1,0	● 2,0
ESS133	● 3,9	● 4,1	● 0,5	● 1,1
ESS207	● 5,8	● 11,0	● 2,4	● 5,3
RES001	● 0,2	● 2,8	● 1,0	● 1,3
RES002	Sin dato	● 1,2	Sin dato	● 0,0
RES003	● 3,8	● 9,6	● 1,0	● 0,9
RES004	● 1,0	● 3,8	● 0,1	● 1,0
RES008	● 2,0	Sin dato	● 0,0	Sin dato
<b>Total</b>	● <b>3,0</b>	● <b>6,5</b>	● <b>1,0</b>	● <b>1,5</b>



6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

El 13% de la población con hemofilia reportó, al menos, una hospitalización durante el último año. La incidencia del desarrollo de inhibidores en los pacientes con hemofilia moderada o severa se calculó en 11% para hemofilia A y 9,6% para hemofilia B (figura 61 y tabla 184).

**Figura 61.** Comparación de los indicadores de hemofilia 2017-2018



**Tabla 184.** Indicadores de hospitalización e incidencia de inhibidores en hemofilia A y B

Entidad / Estándar	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
	Proporción de pacientes hospitalizados por sangrado	Incidencia de pacientes con hemofilia A moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo	Incidencia de pacientes con hemofilia B moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
5000	33,3	0,0	Sin Dato
25000	0,0	0,0	Sin Dato
66000	100,0	0,0	Sin Dato
73000	0,0	0,0	Sin Dato
81000	0,0	0,0	Sin Dato
99000	0,0	0,0	Sin Dato
CCF007	60,0	11,1	Sin Dato
CCF015	9,1	4,2	0,0
CCF023	0,0	100,0	Sin Dato
CCF024	26,5	10,5	0,0
CCF027	25,0	25,0	Sin Dato
CCF033	0,0	50,0	Sin Dato

**Tabla 184.** Indicadores de hospitalización e incidencia de inhibidores en hemofilia A y B (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
	Proporción de pacientes hospitalizados por sangrado	Incidencia de pacientes con hemofilia A moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo	Incidencia de pacientes con hemofilia B moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
CCF050	66,7	0,0	Sin Dato
CCF053	0,0	20,0	Sin Dato
CCF055	20,0	14,3	0,0
CCF102	0,0	100,0	Sin Dato
EAS027	0,0	0,0	0,0
EMP028	0,0	Sin Dato	Sin Dato
EPS001	6,3	6,7	0,0
EPS002	20,3	5,6	0,0
EPS005	17,8	3,4	0,0
EPS008	13,7	3,3	0,0
EPS010	8,8	7,4	0,0
EPS012	11,1	0,0	0,0
EPS016	6,2	4,9	9,1
EPS017	16,7	3,1	0,0
EPS018	10,9	6,7	0,0
EPS022	0,0	0,0	0,0
EPS023	19,2	0,0	0,0
EPS025	0,0	16,7	0,0
EPS033	0,0	16,7	Sin Dato
EPS037	9,0	12,8	26,5
EPS044	4,1	23,4	29,0
EPS045	13,5	6,5	0,0
EPSI01	100,0	0,0	Sin Dato
EPSI03	0,0	0,0	Sin Dato
EPSI04	66,7	0,0	Sin Dato
EPSI05	37,5	33,3	0,0
EPSI06	20,0	0,0	Sin Dato
EPSS33	10,9	21,6	16,7
EPSS34	14,3	13,9	50,0



## 6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

**Tabla 184.** Indicadores de hospitalización e incidencia de inhibidores en hemofilia A y B (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
	Proporción de pacientes hospitalizados por sangrado	Incidencia de pacientes con hemofilia A moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo	Incidencia de pacientes con hemofilia B moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
EPSS40	25,8	3,7	0,0
EPSS41	4,7	12,5	0,0
ESS002	5,9	0,0	33,3
ESS024	13,6	27,7	16,7
ESS062	11,1	4,3	0,0
ESS076	15,0	11,1	0,0
ESS091	18,2	33,3	0,0
ESS118	25,9	4,2	0,0
ESS133	17,5	11,1	0,0
ESS207	13,8	24,4	30,0
RES001	0,0	0,0	0,0
RES002	20,0	0,0	Sin Dato
RES003	12,5	0,0	0,0
RES004	11,9	11,5	0,0
RES008	0,0	Sin Dato	Sin Dato
<b>Total</b>	<b>13,1</b>	<b>11,0</b>	<b>9,6</b>





## CONCLUSIONES

El tratamiento integral de la hemofilia está experimentando importantes avances relacionados con la disponibilidad de productos hemoderivados más seguros y eficaces, la posibilidad de realizar el tratamiento en casa, la atención del paciente por equipos interdisciplinarios, los avances en la cirugía ortopédica y la rehabilitación oportuna. Son aspectos que han permitido observar un aumento en la expectativa de vida, la disminución de las visitas hospitalarias, el ausentismo escolar y laboral, posibilitando el desarrollo funcional de las personas, mediante la disminución de la incidencia de la artropatía y un mayor control de las enfermedades infecciosas y otras comorbilidades. Se espera también que en un futuro cercano se tenga acceso a nuevos productos que se proyectan con una pureza aún mayor que la disponible actualmente, así como la terapia génica que se espera que pueda ayudar a personas con hemofilia a producir su propio factor de coagulación, reduciendo la necesidad de infusiones semanales.

No obstante, mientras se realizan esfuerzos intensivos en investigación de la enfermedad y en cuanto al desarrollo de inhibidores y su respuesta al tratamiento de inmunotolerancia, con el objetivo de producir mayor conocimiento para tratar este problema y prevenirlo de manera más efectiva; es necesario desarrollar estrategias en salud pública que mejoren el acceso a la atención integral y a todos los productos que se utilizan en la actualidad porque siguen siendo las herramientas más importantes hasta el momento para el manejo, ligado a las buenas prácticas clínicas según la evidencia (3). El concepto de atención integral constituye un enfoque de vanguardia en el tratamiento de la hemofilia, de esta forma se logra que el paciente sea evaluado por un equipo multidisciplinario que por lo general está formado por un hematólogo, un ortopedista, un fisiatra, una enfermera, un trabajador social y un fisiatra entre otros, que deben trabajar coordinadamente, conocer la fisiopatología y complicaciones de la enfermedad para que cada uno dentro de sus competencias contribuya a la conformación de los cuidados integrales con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente con hemofilia.

Según la FMH, los datos agrupados proporcionados por sus organizaciones nacionales de miembros activos, ofrecen un panorama global sobre el número de pacientes identificados que padecen trastornos de la coagulación y una visión del acceso a la atención médica alrededor del mundo,



marcando como objetivo principal, recopilar datos reales sobre las características sociodemográficas y de tratamiento de los pacientes y ofrecer a los investigadores la posibilidad de comparar los datos entre un país y otro y dentro de los mismos países (34). Siguiendo esta visión, desde el año 2015 se vienen sumando esfuerzos para que los análisis epidemiológicos que se producen en la CAC, reflejen cada día de manera más precisa, la situación de la hemofilia en Colombia, identificándola como una de las enfermedades de alto costo que más impacto tiene sobre el sistema de salud. No obstante, es imperativo mejorar el reporte dado que se siguen encontrando un importante número de datos vacíos en el análisis de severidad, tratamiento a la fecha de corte y durante el periodo, forma de administración, eventos de sangrados, profesionales implicados en la atención y soportes de facturación de los costos, que limitan la exactitud de los análisis para que estos reflejen la realidad de la atención de la hemofilia en el país.

Para el periodo de estudio informado en este documento se observa un aumento del 2% del número total de pacientes reportados con hemofilia y otras coagulopatías y aunque la prevalencia no mostró un incremento significativo (8,6 personas por cada 100.000 habitantes), los datos sobre la severidad permiten establecer que la hemofilia A severa pasó de 57,4% en el 2017 a 60,2% en el 2018 y se identificó a la enfermedad de von Willebrand como la coagulopatía más frecuente después de la hemofilia A, con 1.504 pacientes reportados en el último año (prevalencia de 3 casos por cada 100.000 habitantes), lo que representa mayores retos en el futuro para nuestro sistema de salud teniendo en cuenta las dificultades del diagnóstico y que la mediana de la edad de estos pacientes es de 23 años, lo que afecta notoriamente la productividad laboral y escolar de esta población, elevando el costo de los tratamientos y alterando la estabilidad económica de sus familias.

Respecto al tratamiento, a la fecha de corte y del periodo, todos los pacientes con hemofilia deben tener información clara sobre el esquema de tratamiento, el factor utilizado, la dosis y frecuencia del mismo. Sin embargo para este periodo, los datos vacíos en el reporte sobre este aspecto pasaron de 0,5% en el 2017 a 0,8% en el 2018, se encontró que en el 23% de los casos se desconoce el tipo de medicamento que reciben como tratamiento al momento del corte y un 5% no tienen registro sobre la presencia de inhibidores. Además, se encontraron datos de medicamentos mal clasificados según el esquema de tratamiento que podrían ser explicados por errores al reporte, errores en la captura de los datos o en su defecto mala práctica clínica.

Teniendo en cuenta que el adecuado tratamiento de profilaxis en los pacientes con hemofilia es el que más impacta a nivel de las complicaciones y secuelas a largo plazo, es importante resaltar que el 59,7% (n = 819) de los pacientes que se encuentran en profilaxis (n = 1.370) presentan artropatía ya establecida, en edades que se consideran laboralmente productivas, lo que



### CONCLUSIONES

---

indica que es necesario mayor seguimiento de estos pacientes por parte de las entidades y mejorar el acceso a las diferentes tecnologías y medicamentos que controlen la enfermedad antes de la aparición de secuelas permanentes.

Es necesario seguir trabajando en la consolidación de la cohorte, reforzar el seguimiento clínico y administrativo, mejorar y potencializar la relación entre las IPS y las aseguradoras, persistir con el fortalecimiento de todos los aspectos del reporte, relacionados con la coherencia y consistencia de las variables, la capacidad del personal implicado en el reporte y registro de los datos clínicos y finalmente, dinamizar la oportunidad de la disponibilidad de los soportes que sustentan toda la información recolectada, con el objetivo que las mediciones de los indicadores en salud de la hemofilia estén encaminados en la prevención de las complicaciones y se reduzcan los costos y el inadecuado manejo terapéutico de esta enfermedad.





## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. Haemophilia [Internet]. enero de 2013 [citado el 27 de agosto de 2018];19(1):e1-47. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22776238>
2. Ministerio de Salud y Protección Social, Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud. Protocolo Clínico para tratamiento con profilaxis de personas con hemofilia A severa sin inhibidores [Internet]. Bogotá; 2015 [citado el 27 de agosto de 2018]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/CA/Protocolo-hemofilia-marzo-2015.pdf>
3. Dimichele DM. Inhibidores en Hemofilia: Información Básica. 2008 [citado el 27 de agosto de 2018];7(7). Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1123.pdf>
4. Cuenta de Alto Costo. Consenso basado en evidencia: Indicadores necesarios para evaluar los resultados en gestión del riesgo en pacientes con diagnóstico de hemofilia A o B para aseguradores y prestadores en Colombia [Internet]. Bogotá; 2015 [citado el 28 de agosto de 2018]. Disponible en: [https://cuentadealtocosto.org/site/images/consenso\\_indicadores\\_hemofilia\\_2015.pdf](https://cuentadealtocosto.org/site/images/consenso_indicadores_hemofilia_2015.pdf)
5. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 430 de 2013 [Internet]. 2013. [citado el 28 de agosto de 2018] Disponible en: [https://docs.supersalud.gov.co/PortalWeb/Juridica/OtraNormativa/R\\_MSPS\\_0430\\_2013.pdf](https://docs.supersalud.gov.co/PortalWeb/Juridica/OtraNormativa/R_MSPS_0430_2013.pdf)
6. Ministerio de Salud y Protección Social. Ley 1392 de 2 de Julio de 2010 [Internet]. 2010. [citado el 28 de agosto de 2018] Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/ley-1392-de-2010.pdf>
7. Ministerio de Salud y Protección Social. Radiografía de las enfermedades huérfanas en Colombia [Internet]. Boletín de prensa 001 de 2018. 2018 [citado el 5 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/Paginas/Radiografla-de-las-enfermedades-huerfanas-en-Colombia.aspx>
8. Ministerio de Salud y de Protección Social. Resolución 0123 de 2015 [Internet]. 2015. [citado el 5 de diciembre de 2018] Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/resolucion-0123-de-2015.pdf>



9. Asociación Médica Mundial. Declaración de Helsinki de la AMM - Principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos [Internet]. 2013. [citado el 5 de diciembre de 2018] Disponible en: <http://www.isciii.es/ISCIII/es/contenidos/fd-investigacion/fd-evaluacion/fd-evaluacion-etica-investigacion/Declaracion-Helsinki-2013-Esp.pdf>
10. Comisión Nacional para la protección de los sujetos humanos de investigación biomédica y del comportamiento. Informe Belmont [Internet]. USA; 1979 [[citado el 5 de diciembre de 2018]]. Disponible en: [https://www.hhs.gov/ohrp/sites/default/files/the-belmont-report-508c\\_FINAL.pdf](https://www.hhs.gov/ohrp/sites/default/files/the-belmont-report-508c_FINAL.pdf)
11. Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas y la Organización Mundial de la Salud. Pautas éticas internacionales para la investigación relacionada con la salud con seres humanos [Internet]. 2017 [citado el 25 de julio de 2018]. Disponible en: [www.paho.org/permissions](http://www.paho.org/permissions)
12. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 8430 de 1993 [Internet]. 1993. [citado el 5 de diciembre de 2018] Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/RESOLUCION-8430-DE-1993.PDF>
13. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 1995 de 1999 [Internet]. 1995. [citado el 5 de diciembre de 2018] Disponible en: [https://www.minsalud.gov.co/Normatividad\\_Nuevo/RESOLUCIÓN\\_1995\\_DE\\_1999.pdf](https://www.minsalud.gov.co/Normatividad_Nuevo/RESOLUCIÓN_1995_DE_1999.pdf)
14. Congreso de Colombia. Ley 1581 de 2012 [Internet]. 2012. [citado el 5 de diciembre de 2018] Disponible en: <http://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=49981>
15. Presidencia de la República. Decreto 1377 de 2013 [Internet]. 2013. [citado el 5 de diciembre de 2018] Disponible en: <http://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=53646>
16. Arbesú G, Dávoli M, Elhelou L. Hemofilia [Internet]. 2017 [citado el 28 de noviembre de 2018]. Disponible en: <http://sah.org.ar/docs/2017/003-Hemofilia.pdf>
17. Konkle BA, Huston H, Nakaya Fletcher S. Hemophilia A [Internet]. GeneReviews®. University of Washington, Seattle; 1993 [citado el 28 de noviembre de 2018]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20301578>
18. Mancuso ME, Bidlingmaier C, Mahlangu JN, Carcao M, Tosetto A. The predictive value of factor VIII/factor IX levels to define the severity of hemophilia: communication from the SSC of ISTH. *J Thromb Haemost* [Internet]. Wiley/Blackwell (10.1111); el 1 de octubre de 2018 [citado el 28 de noviembre de 2018];16(10):2106-10. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1111/jth.14257>
19. Pavlova A, Oldenburg J. Defining Severity of Hemophilia: More than Factor Levels. *Semin Thromb Hemost* [Internet]. Thieme Medical Publishers; el 11 de septiembre



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- de 2013 [citado el 28 de noviembre de 2018];39(07):702-10. Disponible en: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0033-1354426>
20. Mingot Castellano ME. Riesgo Cardiovascular y complicaciones tromboembólicas en pacientes con coagulopatías congénitas. En: Congreso Nacional SEHH - XXXIII Congreso Nacional SETH / Programa Educacional [Internet]. Málaga; 2017 [citado el 26 de noviembre de 2018]. p. 44-7. Disponible en: <https://www.sehh.es/images/stories/recursos/2017/congreso-2017/programa-educacional/mobile/index.html#p=44>
  21. Stonebraker JS, Bolton-Maggs PHB, Soucie JM, Walker I, Brooker M. Estudio de las variaciones en los informes de prevalencia de la hemofilia alrededor del mundo. 2010 [citado el 4 de septiembre de 2018];10:20-32. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1236.pdf>
  22. Cuenta de Alto Costo. Situación de la hemofilia en Colombia, registro de información para el año 2016 [Internet]. 2016 [citado el 23 de noviembre de 2018]. Disponible en: [https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/CAC\\_CO\\_2017\\_03\\_17\\_LIBRO\\_SITHEMOFILIA2016\\_INDD\\_V\\_o\\_A17\\_web.pdf](https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/CAC_CO_2017_03_17_LIBRO_SITHEMOFILIA2016_INDD_V_o_A17_web.pdf)
  23. Cuenta de Alto Costo. Situación de la hemofilia en Colombia, 2017 [Internet]. 2017 [citado el 23 de noviembre de 2018]. Disponible en: [https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/2018/Libro\\_situacion\\_hemofilia\\_en\\_Colombia\\_2017.pdf](https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/2018/Libro_situacion_hemofilia_en_Colombia_2017.pdf)
  24. Mazepa MA, Monahan PE, Baker JR, Riske BK, Soucie JM, US Hemophilia Treatment Center Network. Men with severe hemophilia in the United States: birth cohort analysis of a large national database. Blood [Internet]. The American Society of Hematology; 2016 [citado el 4 de diciembre de 2018];127(24):3073-81. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26983851>
  25. Berntorp E, Peake I, Budde U, Laffan M, Montgomery R, Windyga J, et al. von Willebrand's disease: a report from a meeting in the Åland islands. Haemophilia [Internet]. NIH Public Access; septiembre de 2012 [citado el 26 de noviembre de 2018];18 Suppl 6(0 6):1-13. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22906074>
  26. Lillicrap D, James P. Enfermedad de Von Willebrand: Introducción para médicos de atención primaria. Fed Mund Hemofilia [Internet]. 2009 [citado el 26 de noviembre de 2018]; Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1205.pdf>
  27. Poon M-C, Lee A. BMJ Best Practice Haemophilia. British Medical Journal. 2018. [citado el 26 de noviembre de 2018] Disponible en: <https://bestpractice.bmj.com/topics/en-gb/468>



28. Iorio A. Epidemiology of Inhibitors in Hemophilia. En: Textbook of Hemophilia [Internet]. Oxford, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2014 [citado el 3 de diciembre de 2018]. p. 53-8. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/9781118398258.ch7>
29. Hemophilia News Today. Hemophilia Prognosis and Life Expectancy - Hemophilia News Today [Internet]. 2013 [citado el 4 de diciembre de 2018]. Disponible en: <https://hemophilianewstoday.com/hemophilia-prognosis-life-expectancy/>
30. Darby SC, Kan SW, Spooner RJ, Giangrande PLF, Hill FGH, Hay CRM, et al. Mortality rates, life expectancy, and causes of death in people with hemophilia A or B in the United Kingdom who were not infected with HIV. 2007 [citado el 4 de diciembre de 2018]; Disponible en: <http://www.bloodjournal.org/content/110/3/815>
31. Camacho Ayala MA, D'Ángelo N, Solaligue DR, De Lucas F. Pseudotumor hemofílico: Presentación de un caso. Rev Argentina Radiol [Internet]. Sociedad Argentina de Radiología; 2013 [citado el 10 de diciembre de 2018];77(2):0-0. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-03902014000100006](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902014000100006)
32. Fuenmayor Castaño A, Jaramillo Restrepo M, Salinas Durán F. Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. Rev Colomb Reumatol [Internet]. 2017 [citado el 16 de diciembre de 2018];24(1):18-24. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006>
33. Ministerio de Salud y Protección Social, Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO, Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica ACHOP, Liga Colombiana de Hemofílicos y otras deficiencias sanguíneas Colhemofílicos, Cuenta de Alto Costo. Contenidos mínimos para la conformación de programas para la atención integral de pacientes con diagnóstico de hemofilia y otros defectos de la coagulación [Internet]. 2017 [citado el 5 de diciembre de 2018]. Disponible en: [https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/2018/Contenidos\\_minimos\\_para\\_programas\\_atencion\\_hemofilia\\_y\\_coagulacion.pdf](https://cuentadealtocosto.org/site/images/Publicaciones/2018/Contenidos_minimos_para_programas_atencion_hemofilia_y_coagulacion.pdf)
34. Federación Mundial de la Hemofilia. Investigadores y médicos aguardan los resultados del proyecto piloto del World Bleeding Disorders Registry [Internet]. 2016 [citado el 16 de diciembre de 2018]. Disponible en: <http://www1.wfh.org/publication/files/pdf-1672.pdf>





**CUENTA DE ALTO COSTO**

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Este documento fue realizado en caracteres  
Avenir Next en el mes de abril de 2019  
Bogotá, D.C., Colombia





**CUENTA DE ALTO COSTO**

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

REPÚBLICA DE COLOMBIA  
Ministerio de Salud y Protección Social  
Ministerio de Hacienda y Crédito Público



Libertad y Orden