



SITUACIÓN DE LA  
**HEMOFILIA**  
EN COLOMBIA

REGISTRO DE  
INFORMACIÓN  
PARA EL AÑO **2016**



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



SITUACIÓN DE LA  
**HEMOFILIA**  
EN COLOMBIA

REGISTRO DE  
INFORMACIÓN  
PARA EL AÑO

**2016**



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



**LIZBETH ACUÑA MERCHÁN**

Directora Ejecutiva

**PATRICIA SÁNCHEZ QUINTERO**

Coordinadora Gestión del Conocimiento

**LINA PIÑEROS RUBIANO**

Coordinadora Gestión de la Información

**LUIS ALBERTO SOLER VANOS**

Coordinador Gestión del Riesgo

**LUISA FERNANDA ALVIS ÑUNGO**

Epidemióloga Coordinación Gestión del Conocimiento

**ALEJANDRA MARTÍNEZ**

Coordinadora Administrativa

**ALEJANDRO NIÑO BOGOYA**

Communications Chief Officer

Diseño & Diagramación

SITUACIÓN DE LA HEMOFILIA EN COLOMBIA 2016

Cuenta de Alto Costo

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

ISSN 2463-0101

Periodicidad: Una edición anual

Bogotá D.C., Colombia, 30 de diciembre dd 2016

©Todos los derechos reservados

Todos los equipos de trabajo de las coordinaciones de la Cuenta de Alto Costo, participaron en los procesos relacionados con el procesamiento y análisis de la información, que conlleva la producción de la presente publicación. Se prohíbe la reproducción total o parcial de este libro sin previa autorización de la Cuenta de Alto Costo.



## REVISORAS

### **ADRIANA LINARES BALLESTEROS, MD**

ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA, ONCOHEMATOLOGIA PEDIÁTRICA Y BIOÉTICA.

Profesor Asociado 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**

INTERNISTA HEMATÓLOGA

Profesora de cátedra y jefe de programa de la especialidad en hematología

Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud

Miembro de número de la Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO



## **JUNTA DIRECTIVA**

**PABLO FERNANDO OTERO RAMÓN**

Presidente de Junta Directiva  
SURA EPS

**JAVIER PEÑA RAMÍREZ**

Caja de Compensación Familiar Cajacopi Atlántico

**NUBIA GREGORIA ESPINOSA GARZÓN**

Compensar E.P.S.

**LUIS ALBERTO SABOGAL AGUILAR**

SALUDVIDA E.P.S. S.A.

**GABRIEL MESA NICHOLLS**

SURA EPS

**GUSTAVO ADOLFO AGUILAR**

Asociación Mutual la Esperanza - ASMET SALUD

**ÁNGELA MARÍA CRUZ**

Coomeva E.P.S. S.A.

**ANA EUGENIA VELÁSQUEZ**

Empresas Públicas de Medellín Departamento Médico

**CLAUDIA CONSTANZA RIVERO BETANCOURT**

Capital Salud EPSS



## TABLA DE CONTENIDO

Glosario	23
Abreviaturas	25
1. Introducción	27
2. Aspectos metodológicos	28
3. Resultados	29
3.1. Información sobre el reporte	30
3.2. Características de la población reportada - 2016.	37
3.3. Indicadores de morbimortalidad	41
3.3.1. Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías	41
3.3.2. Prevalencia de hemofilia	45
3.3.3. Prevalencia de hemofilia severa	54
3.3.4. Incidencia de hemofilia y otras coagulopatías	57
3.3.5. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías	63
3.4. Hemofilia	67
3.4.1. Características demográficas.	68
3.4.2. Características clínicas relacionadas con el diagnóstico.	71
3.4.3. Características relacionadas con el tratamiento	79
3.4.3.1. Tratamiento en pacientes hemofílicos sin inhibidores.	85
3.4.3.1.1. Población hemofílica sin inhibidores en profilaxis	86
3.4.3.1.2 Población hemofílica sin inhibidores con tratamiento a demanda.	96
3.4.3.2 Tratamiento en pacientes hemofílicos con inhibidores.	105
3.4.3.2.1 Poblacion hemofilica con inhibidores en profilaxis	110
3.4.3.2.2 Poblacion hemofilica con inhibidores con tratamiento a demanda	115
3.4.3.2.3. Inmunotolerancia en población hemofílica con inhibidores	117
3.4.3.3 Tratamiento en pacientes hemofílicos con inhibidores desconocidos.	121
3.4.3.3.1 Población hemofílica con inhibidores desconocidos en profilaxis.	122
3.4.3.3.2 Población hemofílica con inhibidores desconocidos con tratamiento a demanda	130
3.4.4. Instituciones prestadoras de servicios de salud a pacientes con hemofilia	136
3.4.5 Complicaciones	138
3.4.6. Manejo interdisciplinario	168
3.4.7 Indicadores de gestión de riesgo	171
4. Conclusiones	189
5.Referencias	192



## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1.	Comparación entre el reporte 2015 y 2016 de hemofilia y otras coagulopatías	30
Tabla 2.	Casos de hemofilia y otras coagulopatías reportados 2016	31
Tabla 3.	Número de registros y casos reportados año 2015 y 2016 según coagulopatía	34
Tabla 4.	Casos coincidentes año 2015-2016, según diagnóstico reportado	35
Tabla 5.	Casos omitidos y nuevos año 2016 (No coincidentes)	36
Tabla 6.	Distribución de frecuencias del reporte realizado a la CAC, según coagulopatía reportada. 2016	37
Tabla 7.	Distribución de frecuencias de los casos reportados de hemofilia y otras coagulopatías. Colombia. 2016	38
Tabla 8.	Características demográficas y clínicas de la población reportada	40
Tabla 9.	Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías x 100.000 habitantes según régimen de afiliación al SGSSS en Colombia	42
Tabla 10.	Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías cruda y ajustada por edad x 100.000 afiliados al BDUA (ambos sexos). Colombia. 2016	44
Tabla 11.	Prevalencia cruda de hemofilia y otras coagulopatías x 1.000.000 habitantes	45
Tabla 12.	Prevalencia de hemofilia en Colombia	46
Tabla 13.	Prevalencia de hemofilia según entidad aseguradora (ambos sexos). Colombia. 2016	47
Tabla 14.	Prevalencia cruda y ajustada por edad de hemofilia A en hombres x 100.000 hombres según entidad aseguradora. Colombia, 2016	51
Tabla 15.	Prevalencia cruda y ajustada por edad de hemofilia B en hombres x 100.000 hombres según entidad aseguradora. Colombia, 2016	53
Tabla 16.	Prevalencia de hemofilia A y B severa x 100.000 en Colombia. 2016	54
Tabla 17.	Prevalencia de hemofilia A y hemofilia B severa x 100.000 afiliados hombre al BDUA. Colombia. 2016	55
Tabla 18.	Casos incidentes según tipo de deficiencia diagnosticada y sexo. Colombia. 2016	58
Tabla 19.	Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por entidad aseguradora. Colombia. 2016	59
Tabla 20.	Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por departamento. Colombia. 2016	60
Tabla 21.	Severidad en los pacientes hemofílicos incidentes.	62
Tabla 22.	Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según tipo de deficiencia y sexo	64
Tabla 23.	Casos de hemofilia y otras coagulopatías fallecidos según entidad aseguradora. Colombia, 2016	65
Tabla 24.	Medidas de resumen de la edad según el tipo de hemofilia	69

Tabla 25.	Distribución de frecuencias de la edad por quinquenios	69
Tabla 26.	Distribución de frecuencias de la gravedad de la hemofilia. 2016	71
Tabla 27.	Distribución de frecuencias de la gravedad de la deficiencia según sexo	72
Tabla 28.	Distribución de frecuencias de la fecha de diagnóstico en hemofilia A y B. 2016	75
Tabla 29.	Distribución de frecuencias del motivo de la prueba diagnóstica según tipo de hemofilia. 2016	77
Tabla 30.	Antecedentes familiares asociados a la enfermedad en la población con hemofilia. Colombia. 2016	78
Tabla 31.	Esquema de tratamiento en los pacientes con hemofilia	80
Tabla 32.	Factor recibido como tratamiento actual en pacientes con hemofilia A y B	80
Tabla 33.	Factor recibido como tratamiento actual según esquema de tratamiento	81
Tabla 34.	Inhibidores en la población con hemofilia A y B. 2016	82
Tabla 35.	Presencia de inhibidores según el esquema de tratamiento en población con hemofilia. 2016	82
Tabla 36.	Características de la profilaxis en personas con hemofilia A y B sin inhibidores.	88
Tabla 38.	Dosis de la profilaxis en la población sin inhibidores según el factor recibido	91
Tabla 39.	Frecuencia de la administración de la profilaxis según la dosis	92
Tabla 40.	Factor recibido como tratamiento en los pacientes con hemofilia sin inhibidores en profilaxis	92
Tabla 41.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores en profilaxis	93
Tabla 42.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B sin inhibidores en profilaxis	94
Tabla 43.	Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores en profilaxis	95
Tabla 44.	Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B sin inhibidores en profilaxis	95
Tabla 45.	Grupos de edad en la población con hemofilia sin inhibidores con tratamiento a demanda	97
Tabla 46.	Características del tratamiento a demanda en personas con hemofilia A y B sin inhibidores	98
Tabla 47.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda	101
Tabla 48.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B sin inhibidores con tratamiento a demanda	102
Tabla 49.	Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda	103
Tabla 50.	Presencia de inhibidor en la población con hemofilia.	106

Tabla 51.	Esquema de tratamiento en población con inhibidores según el tipo de hemofilia	107
Tabla 52.	Relación entre el esquema de tratamiento y el factor recibido en población con hemofilia A según el tipo de inhibidor	109
Tabla 53.	Relación entre el esquema de tratamiento y el factor recibido en población con hemofilia B según el tipo de inhibidor	110
Tabla 54.	Factor recibido en el tratamiento profiláctico de los pacientes hemofílicos según el tipo de inhibidor	111
Tabla 55.	Medidas de resumen de la dosis de la profilaxis (UI/Kg) en la población hemofílica con inhibidores	112
Tabla 56.	Frecuencia de la profilaxis en la población hemofílica con inhibidores	112
Tabla 57.	Dosis de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes hemofílicos con inhibidores	113
Tabla 58.	Relación entre la dosis y la frecuencia de la profilaxis con rFVIIa	114
Tabla 59.	Relación entre la dosis (UI/Kg) y la frecuencia de la ITI en la población con inhibidores	120
Tabla 60.	Distribución de la edad en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en profilaxis	122
Tabla 61.	Características de la profilaxis en personas con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos	123
Tabla 62.	Dosis de la profilaxis en pacientes con hemofilia con inhibidores desconocidos según la gravedad de la deficiencia	125
Tabla 63.	Factor recibido como tratamiento en los pacientes hemofílicos con inhibidores desconocidos en profilaxis	126
Tabla 64.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en profilaxis	127
Tabla 65.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en profilaxis	128
Tabla 66.	Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en profilaxis	129
Tabla 67.	Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en profilaxis	130
Tabla 68.	Grupos de edad en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda	131
Tabla 69.	Características del tratamiento a demanda en personas con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos	132
Tabla 70.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda	134
Tabla 71.	Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda	135
Tabla 72.	Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda	136

Tabla 73.	IPS que realizan el seguimiento actual a los pacientes con hemofilia en Colombia. 2016	136
Tabla 74.	Características demográficas y clínicas de los pacientes con hemartrosis	139
Tabla 75.	Personas con hemartrosis según la causa de la hemartrosis y el tipo de hemofilia	141
Tabla 76.	Personas con hemartrosis según la causa de la hemartrosis y el esquema de tratamiento actual	141
Tabla 77.	Población con hemartrosis y número total de hemartrosis en el periodo en 3 grupos de análisis distintos de hemofilia A y B. Colombia, 2016	142
Tabla 78.	Medidas de tendencia central de las hemartrosis espontaneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	143
Tabla 79.	Proporción de hemartrosis espontaneas en la población con hemofilia según la presencia de inhibidor	144
Tabla 80.	Medidas de tendencia central de las hemartrosis traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	145
Tabla 81.	Características demográficas y clínicas de los pacientes con hemorragias	148
Tabla 82.	Personas con hemorragias según la causa de la hemorragia y el tipo de hemofilia	150
Tabla 83.	Personas con hemorragias según la causa de la hemorragia y el esquema de tratamiento	150
Tabla 84.	Población con hemorragias y número total de hemorragias en el periodo en 3 grupos de análisis distintos de hemofilia A y B. Colombia, 2016	151
Tabla 85.	Medidas de tendencia central de las hemorragias espontaneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	152
Tabla 86.	Proporción de hemorragias espontaneas en la población con hemofilia según la presencia de inhibidor	153
Tabla 87.	Medidas de tendencia central de las hemorragias traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	154
Tabla 88.	Porcentaje de artropatía hemofílica crónica en población con hemofilia según grupo de edad. 2016	159
Tabla 89.	Presencia de artropatía hemofílica crónica en la población hemofílica sin inhibidores según esquema de tratamiento	161
Tabla 90.	Artropatía hemofílica crónica en relación a la edad al momento del diagnóstico en pacientes con hemofilia severa	162
Tabla 91.	Complicaciones infecciosas en los pacientes con hemofilia. 2016	164
Tabla 92.	Pacientes con complicaciones infecciosas según grupo de edad	165
Tabla 93.	Factor al cual se le atribuye la reacción anafiláctica en pacientes con hemofilia	167
Tabla 94.	Profesional que lidera la atención del paciente	168
Tabla 95.	Medidas de resumen del número de consultas recibidas por diferentes especialidades en los pacientes con hemofilia	169

Tabla 96.	Medidas de resumen del número de consultas recibidas por diferentes especialidades en los pacientes con hemofilia según gravedad de la deficiencia	170
Tabla 97.	Indicadores de gestión de riesgo en hemofilia	172
Tabla 98.	Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis	176
Tabla 99.	Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario	179
Tabla 100.	Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos	183
Tabla 101.	Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores	186



## ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1.	Casos de hemofilia y otras coagulopatías según sexo en Colombia. 2016	42
Ilustración 2.	Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías ajustada por edad x 100.000 habitantes (ambos sexos)	43
Ilustración 3.	Casos de hemofilia según sexo en Colombia, 2016	46
Ilustración 4.	Prevalencia de hemofilia ajustada por edad x 100.000 habitantes según departamento (ambos sexos). 2016	48
Ilustración 5.	Prevalencia hemofilia A, Colombia, 2003-2016.	49
Ilustración 6.	Prevalencia de hemofilia A (hombres) ajustada por edad x 100.000 hombres según departamento. Colombia. 2016	50
Ilustración 7.	Prevalencia de hemofilia B (hombres) ajustada por edad x 100.000 hombres según departamento. Colombia. 2016.	52
Ilustración 8.	Casos de hemofilia A y B severa en hombres, Colombia, 2015-2016	57
Ilustración 9.	Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según grupo de edad. Colombia. 2016.	58
Ilustración 10.	Casos incidentes de hemofilia según grupo de edad. Colombia. 2016	61
Ilustración 11.	Incidencia de hemofilia X 100.000 nacidos vivos según departamento. Colombia. 2016	63
Ilustración 12.	Casos de hemofilia y otras coagulopatías fallecidos en el último año según grupo de edad. Colombia. 2016	64
Ilustración 13.	Casos de hemofilia fallecidos en el último año según grupo de edad. Colombia. 2016	66
Ilustración 14.	Causa de muerte reportada en la población con hemofilia. Colombia. 2016	66
Ilustración 15.	Número de casos de hemofilia A y B reportados. 2016	68
Ilustración 16.	Distribución de la edad en la población con hemofilia	70
Ilustración 17.	Distribución porcentual de la gravedad de la deficiencia	72
Ilustración 18.	Edad actual según la gravedad de la deficiencia en pacientes con hemofilia A.	73
Ilustración 19.	Edad actual según la gravedad de la deficiencia en pacientes con hemofilia B.	73
Ilustración 20.	Distribución absoluta de la edad al momento del diagnóstico según tipo de hemofilia. 2016	74
Ilustración 21.	Distribución porcentual de la gravedad de la deficiencia según la edad al momento del diagnóstico	75
Ilustración 22.	Distribución absoluta de pacientes con hemofilia A y B según el decenio en que se realizó el diagnóstico.	76
Ilustración 23.	Distribución absoluta de pacientes con hemofilia A y B diagnosticados entre el año 2000 y el año 2015	77
Ilustración 24.	Presencia de inhibidores en la población con hemofilia. Colombia. 2016	81

Ilustración 25.	Casos de hemofilia A según la presencia de inhibidores y el esquema de tratamiento. 2016.	83
Ilustración 26.	Casos de hemofilia B según la presencia de inhibidores y el esquema de tratamiento. 2016	84
Ilustración 27.	Distribución de la edad en la población con hemofilia sin inhibidores en profilaxis	86
Ilustración 28.	Gravedad de la deficiencia en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis.	87
Ilustración 29.	Dosis de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores	89
Ilustración 30.	Dosis utilizada en el tratamiento profiláctico según la edad de los pacientes hemofílicos sin inhibidores	90
Ilustración 31.	Frecuencia de la administración de la profilaxis	91
Ilustración 32.	Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia sin inhibidores	93
Ilustración 33.	Gravedad de la deficiencia en la población con hemofilia sin inhibidores con tratamiento a demanda	96
Ilustración 34.	Dosis del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores	99
Ilustración 35.	Factor recibido en el tratamiento a demanda por la población con hemofilia sin inhibidores	100
Ilustración 36.	Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia sin inhibidores con tratamiento a demanda.	101
Ilustración 37.	Población con inhibidores según el tipo de hemofilia	106
Ilustración 38.	Esquema de tratamiento en la población con inhibidores	107
Ilustración 39.	Factor recibido como tratamiento en población con hemofilia tipo A según el tipo de inhibidor	108
Ilustración 40.	Factor recibido como tratamiento en población con hemofilia tipo B según el tipo de inhibidor	108
Ilustración 41.	Severidad de la deficiencia en la población hemofílica con inhibidores en profilaxis	110
Ilustración 42.	Factor recibido como profilaxis en población hemofílica según el tipo de inhibidor	111
Ilustración 43.	Frecuencia por semana de la profilaxis según factor utilizado en la población hemofílica con inhibidores	113
Ilustración 44.	Frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes hemofílicos con inhibidores	114
Ilustración 45.	Gravedad de la deficiencia en la población hemofilia con inhibidores con tratamiento a demanda	115
Ilustración 47.	Inmunotolerancia en la población hemofílica con inhibidores	118
Ilustración 48.	Factor recibido en la ITI, ITI+Profilaxis y ITI+Demanda en los pacientes con inhibidores	119

Ilustración 49.	Frecuencia de la ITI en la población hemofílica con inhibidores	119
Ilustración 50.	Gravedad de la deficiencia en población hemofílica con inhibidores desconocidos en profilaxis	123
Ilustración 51.	Dosis de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos	125
Ilustración 52.	Dosis utilizada en el tratamiento profiláctico según la edad actual de los pacientes hemofílicos con inhibidores desconocidos	126
Ilustración 53.	Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos	127
Ilustración 54.	Gravedad de la deficiencia en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda	130
Ilustración 55.	Dosis del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos	133
Ilustración 56.	Factor recibido en el tratamiento a demanda por la población hemofílica con inhibidores desconocidos	133
Ilustración 57.	Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda	134
Ilustración 58.	Porcentaje de hemartrosis en la población con hemofilia. 2016	139
Ilustración 59.	Porcentaje de hemartrosis según la causa de la misma	140
Ilustración 60.	Número de hemartrosis espontáneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	144
Ilustración 61.	Proporción de hemartrosis espontáneas en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis	145
Ilustración 62.	Número de hemartrosis traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	146
Ilustración 63.	Porcentaje de hemorragias en la población con hemofilia. 2016	148
Ilustración 64.	Porcentaje de hemorragias según la causa de la misma	149
Ilustración 65.	Número de hemorragias espontáneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	152
Ilustración 66.	Proporción de hemorragias espontáneas en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis	153
Ilustración 67.	Número de hemorragias traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia	154
Ilustración 68.	Lugares donde se presentan las hemorragias en los pacientes con hemofilia	155
Ilustración 69.	Porcentaje de hemorragias asociadas a procedimientos en la población con hemofilia. 2016	156
Ilustración 70.	Porcentaje de artropatía hemofílica crónica en la población con hemofilia. 2016	158
Ilustración 71.	Histograma de la edad de las personas con artropatía hemofílica crónica.	159
Ilustración 72.	Severidad en los pacientes con artropatía hemofílica	160

Ilustración 73.	Número de articulaciones comprometidas por la artropatía hemofílica crónica en pacientes con hemofilia. 2016	162
Ilustración 74.	Reemplazo articular en la población con artropatía hemofílica crónica	163
Ilustración 75.	Numero de articulaciones comprometidas en la población que recibió reemplazo articular durante el último año	163
Ilustración 76.	Pacientes hemofílicos con complicaciones infecciosas. 2016	164
Ilustración 77.	Porcentaje de pacientes hemofílicos en quienes la atención es liderada por el hematólogo	168
Ilustración 78.	Consulta por diferentes especialidades de atención en pacientes con hemofilia	169

## Glosario

### CASO/PACIENTE/PERSONA

En este documento se utilizan estos tres términos indistintamente y hacen referencia a una persona que tiene la enfermedad.

### EQUIPO INTERDISCIPLINARIO

Para este documento, se entiende que un paciente es valorado por un equipo interdisciplinario, cuando un paciente es valorado como mínimo una vez por hematología, ortopedia, odontología y (psicología o trabajo social).

### 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).

### PORTADORA

Paciente femenina con antecedente familiar o evidencia de prueba genética positiva para hemofilia.

### REGISTRO

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

### SANGRADO ARTICULAR

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

### SANGRADO GENERAL

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



## 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>	Entidades Administradoras de Planes de Beneficios.
<b>EOC:</b>	Entidades Obligadas a Compensar.
<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>RIC:</b>	Rango intercuartil.
<b>SGSSS:</b>	Sistema General de Seguridad Social en Salud.
<b>UB:</b>	Unidades Bethesda.
<b>UI/Kg:</b>	Unidades internacionales por kilo.
<b>UI:</b>	Unidades Internacionales.
<b>VHC:</b>	Virus de la hepatitis C.
<b>VIH:</b>	Virus de la inmunodeficiencia humana.
<b>VWD:</b>	Von Willebrand



## 1. Introducción

El primer reporte de hemofilia realizado en el año 2015 a la Cuenta de Alto Costo permitió evidenciar que la población con esta patología se distribuía a través de todo el territorio nacional y se encontraba afiliada a diversas EPS; en su mayoría eran hombres, menores de 20 años, clasificados como severos. Alrededor del 60% se encontraban en tratamiento profiláctico siendo los factores deficientes (FVIII o FIX) los más frecuentemente utilizados para este tratamiento. Además, se identificaron las IPS que atendían a un mayor número de pacientes en el país, así como las principales complicaciones que afectaban a los pacientes (hemartrosis, hemorragias, inhibidores, entre otras). Se documentó al hematólogo como el profesional del área de la salud que lideraba la atención en el 95% de los casos y se logró realizar la primera medición de indicadores de gestión de riesgo en esta población.

A partir de los resultados encontrados, se realizaron diversas actividades con el objetivo de promover la gestión de riesgo por parte de las EAPB, sin embargo, la Cuenta de Alto Costo reconoce que el tiempo y las acciones tendientes a mejorar la calidad de la atención requieren ser implementadas progresivamente, siendo de esta forma, el único camino para mejorar los resultados en salud en esta población y optimizar los recursos del sistema de salud.

Esta nueva versión de la “Situación de la Hemofilia en Colombia - 2016” ha retomado aspectos de la versión anterior e introduce un análisis nuevo e importante en relación con la presencia de inhibidores, una complicación grave en hemofilia, que afecta no solo la calidad de los pacientes, sino que multiplica de forma exponencial los costos asociados a la patología, así como la morbilidad y mortalidad de los mismos. De este modo, se desarrolló el capítulo de tratamiento teniendo en cuenta la presencia o ausencia de los mismos, y se analizó de forma más detallada la población de cada uno de estos grupos.

También se analizaron de forma más robusta, aspectos relacionados con las características de la población como el diagnóstico, las complicaciones y el manejo multidisciplinario.

Por último, es importante mencionar que el análisis de la información reportada no solo ha dado como resultado esta publicación, sino que ha permitido la identificación de aspectos clave para los procesos de carga y auditoría de la información, por lo que mejoras en estos procesos serán implementadas. La CAC les invita a leer con detenimiento este documento, a utilizarlo para la toma de decisiones y a hacer parte del proceso de construcción del mismo en el futuro; los aportes desde su experiencia clínica y/o administrativa coadyuvarán al mejoramiento de la salud y la calidad de vida de las personas con esta patología.

## 2. Aspectos metodológicos

A continuación se describen los aspectos metodológicos tenidos en cuenta para la recolección, auditoría y análisis de los datos.

La información utilizada para la obtención de los resultados presentados en este documento procede de los datos reportados a la Cuenta de Alto Costo por parte de las Entidades Administradoras de Planes de Beneficio -EABP- y las Entidades Obligadas a Compensar -EOC-, en cumplimiento de la Resolución 123 de 2015 del Ministerio de Salud y Protección Social (7), por la cual se establece el reporte de información de pacientes diagnosticados con hemofilia y otras coagulopatías asociadas a déficit de factores de coagulación.

La recolección de la información se realizó entre el 12 de febrero y el 5 de mayo de 2016, a través del aplicativo web de la Cuenta de Alto Costo, que contiene un validador dispuesto para asegurar que la información que ingresa al mismo cumpla con el formato estandarizado según el tipo de variable, permitiendo asegurar la calidad de los datos.

Antes del proceso de carga de información, fue publicado el "Instructivo para el reporte de información" que contenía la explicación de cada una de las variables definidas a reportar. Además, se realizó un proceso de capacitación a todas las entidades sobre las condiciones para realizar el reporte y la aclaración de dudas sobre el mismo.

Posterior al reporte de información se realizó el proceso de auditoría de la misma para asegurar la calidad de la información reportada.

### 3. Resultados



Este es un informe de los resultados obtenidos a partir del análisis del segundo reporte realizado a la Cuenta de Alto Costo, de las personas con hemofilia y otras coagulopatías asociadas a déficit de factores de la coagulación en Colombia, por parte de las EAPB y las direcciones departamentales y distritales de salud; es decir, de la población atendida en el Sistema General de Seguridad Social en Salud. Respecto al año anterior, se realizaron algunos ajustes y se adicionaron nuevos aspectos que enriquecen el análisis.

### 3.1. Información sobre el reporte

Con respecto al año 2015, para el año 2016 se identificó un aumento del 21,2% de los registros de hemofilia y otras coagulopatías realizados a la CAC, resaltando que el número de registros (número de líneas reportadas) no corresponde con el número de pacientes (personas únicas) que tienen la patología. Esta situación se presenta debido a las características del sistema de salud entre las que se destacan la movilidad (entre EAPB) y la cobertura de los servicios por más de una entidad (entre entidades territoriales y EAPB) según la legislación vigente.

Teniendo en cuenta lo anterior, en algunos apartados de este documento se analiza la información de los registros, en otros, se analiza la información de los casos, considerándose la importancia que esto tiene para las entidades que hacen el reporte y todos los demás involucrados. En la tabla 1, se presenta un análisis comparativo entre el reporte realizado en los años 2015 y 2016, donde se evidencian los registros y los casos reportados en ambos años.

*Tabla 1. Comparación entre el reporte 2015 y 2016 de hemofilia y otras coagulopatías*

Análisis de los registros	2015	2016
Errores o Duplicados	6	181
Coincidentes	3.274	3.274
No coincidentes	226	0
Nuevos	0	796
Registros/año	3.506	4.251
Casos únicos/año	3.500	4.070

*Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.*

En la tabla 2, se presenta el análisis del reporte de hemofilia y otras coagulopatías realizado teniendo en cuenta las duplicidades entre entidades, los registros considerados como errores y los casos definitivos reportados en el periodo. La entidad con el mayor número de casos entre todas las coagulopatías reportados fue Cafesalud (EPS003), seguido por Salud Total (EPS002) y Nueva EPS (EPS037).

Tabla 2. Casos de hemofilia y otras coagulopatías reportados 2016

Entidad	Errores	Casos	Duplicados	Total
5000	0	2	6	8
13000	0	8	3	11
19000	0	0	1	1
70000	0	3	0	3
81000	0	5	0	5
85000	0	0	1	1
CCF007	0	10	1	11
CCF009	0	6	0	6
CCF015	11	29	0	40
CCF024	0	35	0	35
CCF027	0	7	0	7
CCF033	0	7	0	7
CCF049	0	6	0	6
CCF053	0	6	0	6
CCF055	0	8	0	8
CCF102	0	3	0	3
EAS016	0	3	0	3
EAS027	1	7	0	8
EMP017	0	3	1	4
EPS001	0	40	1	41
EPS002	14	413	2	429
EPS003	13	559	1	573
EPS005	9	213	0	222
EPS008	18	97	1	116
EPS010	15	320	0	335
EPS012	0	21	2	23

Tabla 2. Casos de hemofilia y otras coagulopatías reportados 2016 (Continuación)

Entidad	Errores	Casos	Duplicados	Total
EPS016	10	305	5	320
EPS017	0	282	1	283
EPS018	8	129	0	137
EPS022	0	17	0	17
EPS023	0	67	0	67
EPS025	1	12	0	13
EPS033	0	7	0	7
EPS037	3	407	2	412
EPSI01	0	1	0	1
EPSI02	0	5	0	5
EPSI03	0	13	0	13
EPSI04	0	1	0	1
EPSI05	0	6	0	6
EPSI06	5	10	0	15
EPSS03	1	70	2	73
EPSS33	1	58	1	60
EPSS34	2	54	1	57
EPSS40	1	170	7	178
EPSS41	0	38	0	38
ESS002	0	25	0	25
ESS024	0	57	0	57
ESS062	0	85	1	86
ESS076	0	29	0	29
ESS091	0	9	1	10
ESS118	0	82	7	89
ESS133	13	30	1	44

Tabla 2. Casos de hemofilia y otras coagulopatías reportados 2016 (Continuación)

Entidad	Errores	Casos	Duplicados	Total
ESS207	1	67	0	68
RES001	0	37	0	37
RES002	2	28	0	30
RES003	2	29	1	32
RES004	0	121	0	121
RES006	0	4	0	4
RES008	0	1	0	1
RES009	0	1	0	1
RES012	0	1	0	1
REUE09	0	1	0	1
<b>Total</b>	<b>131</b>	<b>4.070</b>	<b>50</b>	<b>4.251</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Respecto al año anterior, se observan cambios en el número de casos en cada una de las coagulopatías (Tabla 3), explicándose esto por algunas situaciones particulares, que se describen a continuación.

Tabla 3. Número de registros y casos reportados año 2015 y 2016 según coagulopatía

Deficiencia	Registros		Casos	
	2015	2016	2015	2016
FVIII (Hemofilia A)	1.531	1.755	1.525	1.705
FIX (Hemofilia B)	307	365	307	354
Portadora	358	393	358	337
Von Willebrand	1.143	1.521	1.143	1.471
Fibrinógeno	15	21	15	17
Protrombina	6	8	6	6
FV	17	33	17	31
FV y FVIII	6	13	6	12
FVII	68	76	68	73
FX	1	3	1	3
FXI	37	45	37	44
FXIII	17	18	17	17
<b>Total</b>	<b>3.506</b>	<b>4.251</b>	<b>3.500</b>	<b>4.070</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Casos reportados en 2015 y 2016 (Coincidentes)

Los casos coincidentes son aquellos que fueron reportados en el año 2015 y en el año 2016, y que se consideran una misma persona, sin esto significar que tienen el mismo diagnóstico. De este modo, 3.274 personas fueron reportadas en ambos años, conservando el diagnóstico entre un año y otro, el 96,1% de ellos y cambiando a otro diagnóstico aproximadamente 4 de cada 100 personas reportadas en ambos periodos (Tabla 4). En las columnas se encuentra el diagnóstico reportado para el año 2016, y en las filas el diagnóstico reportado para el año 2015. Nótese que la casilla en la cual se encuentran los dos años son los casos que mantuvieron el diagnóstico entre un año y el otro.

Tabla 4. Casos coincidentes año 2015-2016, según diagnóstico reportado

		2016												
2015	Coagulopatía	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	Von Willebrand	Fibrinógeno	Protrombina	FV	FV y FVIII	FVII	FX	FXI	FXIII	Total
		Hemofilia A	1.436	4	10	14	0	0	1	0	1	0	0	0
	Hemofilia B	3	292	5	2	0	0	0	0	0	0	0	0	302
	Portadora	28	4	238	15	0	1	1	0	0	0	1	1	289
	Von Willebrand	16	3	6	1.038	1	0	2	0	0	0	0	0	1.066
	Fibrinógeno	0	0	0	0	13	0	0	0	0	0	0	0	13
	Protrombina	0	0	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	3
	FV	0	0	1	0	0	0	12	0	0	0	0	0	13
	FV y FVIII	0	0	0	0	0	0	0	6	0	0	0	0	6
	FVII	2	0	0	2	0	0	0	0	60	0	0	0	64
	FX	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	1
	FXI	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	35	0	37
	FXIII	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	13	14
	Total	1.486	303	260	1.073	14	4	16	6	61	1	36	14	3.274

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Casos omitidos y nuevos en el reporte 2016 (No coincidentes)

Los casos no coincidentes son aquellos que posterior al cargue de información y en el proceso de comparación entre los reportes se identifica que no están reportados en ambos periodos comparados, pudiendo ser: casos omitidos o casos nuevos. Los casos omitidos, son casos que se reportaron en el 2015 pero que no se reportaron en el año 2016; por su parte, los casos nuevos, fueron reportados en el año 2016 pero no en el año 2015, lo que no necesariamente se relaciona con la incidencia de la enfermedad, sino con la captación de casos con el diagnóstico que no habían sido incluidos en el reporte anterior.

## Omitidos

Dejaron de ser reportados por las entidades en el año 2016, un total de 226 casos, de los cuales el 60,2% correspondían a mujeres. El 34,1% eran pacientes con enfermedad de Von Willebrand, el 30,5% eran portadoras, el 26,1% eran pacientes con hemofilia A (54,2% severos), siendo el porcentaje restante pacientes con otras coagulopatías (Tabla 5).

## Nuevos

Los casos que se denominan como nuevos, son aquellos que son reportados por primera vez a la Cuenta de Alto Costo, independiente de que el diagnóstico de la coagulopatía haya sido durante el último año. A pesar de que algunos casos si se reportan por haber sido diagnosticados durante el periodo de reporte, un importante número se podría atribuir a una búsqueda más acuciosa por parte de las entidades de los pacientes con estas patologías debido múltiples factores.

En la tabla 5, se presentan los casos nuevos y los casos omitidos teniendo en cuenta la coagulopatía reportada. Es importante tener en cuenta que la tabla 5 expresa los casos nuevos reportados, es decir, que nunca habían sido reportados a la CAC, no el incremento de casos entre un año y otro.

Tabla 5. Casos omitidos y nuevos año 2016 (No coincidentes)

Deficiencia	Omitidos			Nuevos		
	Femenino	Masculino	Total	Femenino	Masculino	Total
Hemofilia A	5	54	59	6	213	219
Hemofilia B	0	5	5	3	48	51
Portadora	69	0	69	77	0	77
Von Willebrand	51	26	77	297	101	398
Fibrinógeno	1	1	2	1	2	3
Protrombina	1	2	3	0	2	2
FV	3	1	4	11	4	15
FV y FVIII	0	0	0	0	6	6
FVII	4	0	4	3	9	12
FX	0	0	0	1	1	2
FXI	0	0	0	5	3	8
FXIII	2	1	3	2	1	3
<b>Total</b>	<b>136</b>	<b>90</b>	<b>226</b>	<b>406</b>	<b>390</b>	<b>796</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.2. Características de la población reportada - 2016.

Se reportaron un total de 4.251 registros, de los cuales el 41,9% se reportaron con el diagnóstico de hemofilia A, el 8,7% con hemofilia B y el 35,8% con la enfermedad de Von Willebrand (Tabla 6).

Tabla 6. Distribución de frecuencias del reporte realizado a la CAC, según coagulopatía reportada. 2016

Deficiencia	Registros		Pacientes	
	n	%	n	%
FVIII (Hemofilia A)	1.755	41,3	1.705	41,9
FIX (Hemofilia B)	365	8,6	354	8,7
Portadora	393	9,2	337	8,3
Enfermedad de Von Willebrand	1.521	35,8	1.471	36,1
Fibrinógeno	21	0,5	17	0,4
Protrombina	8	0,2	6	0,2
FV	33	0,8	31	0,8
FV y FVIII	13	0,3	12	0,3
FVII	76	1,8	73	1,8
FX	3	0,1	3	0,1
FXI	45	1,1	44	1,1
FXIII	18	0,4	17	0,4
<b>Total</b>	<b>4.251</b>	<b>100,0</b>	<b>4.070</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

4.070 pacientes con hemofilia u otras coagulopatías fueron reportados. El promedio de edad en esta población fue de 27 años (DE 17,7 años), teniendo el 50% de esta población 23 años o menos. El 1,4% de la población fue reportada como indígena, negra, mulata o afrodescendiente.

El mayor número de casos de personas con deficiencias en los factores de la coagulación residen en la ciudad de Bogotá (25,3%), seguido por aquellas que viven en los departamentos

de Antioquia (18,2%) y Valle del Cauca (9,4%). En departamentos como Amazonas, Arauca, Choco, Guaviare, La Guajira, Putumayo y la isla de San Andrés y Providencia no se identifican personas con estas patologías o el número es inferior a 10 (Tabla 7).

*Tabla 7. Distribución de frecuencias de los casos reportados de hemofilia y otras coagulopatías. Colombia. 2016*

Departamento	Hemofilia		Otras coagulopatías		Total	
	n	%	n	%	n	%
Amazonas	3	0,2	0	0,0	3	0,1
Antioquia	322	15,6	417	20,7	739	18,2
Arauca	9	0,4	1	0,1	10	0,3
Atlántico	119	5,8	123	6,1	242	6,0
Bogotá	506	24,6	523	26,0	1.029	25,3
Bolívar	96	4,7	30	1,5	126	3,1
Boyacá	41	2,0	15	0,8	56	1,4
Caldas	25	1,2	84	4,2	109	2,7
Caquetá	16	0,8	3	0,2	19	0,5
Casanare	18	0,9	6	0,3	24	0,6
Cauca	33	1,6	31	1,5	64	1,6
Cesar	19	0,9	16	0,8	35	0,9
Choco	7	0,3	1	0,1	8	0,2
Córdoba	54	2,6	54	2,7	108	2,7
Cundinamarca	81	3,9	66	3,3	147	3,6
Guaviare	3	0,2	0	0,0	3	0,1
Huila	55	2,7	28	1,4	83	2,0
La Guajira	8	0,4	3	0,2	11	0,3
Magdalena	27	1,3	22	1,1	49	1,2
Meta	28	1,4	38	1,9	66	1,6
Nariño	43	2,1	18	0,9	61	1,5
Norte de Santander	32	1,6	45	2,2	77	1,9

Tabla 7. Distribución de frecuencias de los casos reportados de hemofilia y otras coagulopatías. Colombia. 2016 (Continuación)

Departamento	Hemofilia		Otras coagulopatías		Total	
	n	%	n	%	n	%
Putumayo	4	0,2	4	0,2	8	0,2
Quindío	14	0,7	14	0,7	28	0,7
Risaralda	53	2,6	116	5,8	169	4,2
San Andrés	4	0,2	2	0,1	6	0,2
Santander	111	5,4	132	6,6	243	6,0
Sucre	31	1,5	28	1,4	59	1,5
Tolima	67	3,3	40	2,0	107	2,6
Valle	230	11,2	151	7,5	381	9,4
<b>Total</b>	<b>2.059</b>	<b>100,0</b>	<b>2.011</b>	<b>100,0</b>	<b>4.070</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Las características generales de los pacientes con hemofilia, mujeres portadoras, pacientes con la enfermedad de Von Willebrand y otras coagulopatías se presentan en la tabla 8. El 61,2% de la población con alguna deficiencia en la coagulación son hombres, sin embargo, este porcentaje se ve influenciado por el importante número de pacientes con hemofilia. Alrededor del 96% de los pacientes con hemofilia son hombres, contrario a lo que se evidencia en los pacientes con Von Willebrand en donde predomina la afectación en el sexo femenino (73,2%). Es interesante notar que en las otras coagulopatías no hay una diferencia marcada entre el sexo masculino (45,8%) y el sexo femenino (54,2%).

El 70% de estos pacientes se encuentran afiliados al sistema de salud a través del régimen contributivo, mientras el 24,2% se encuentran a través del régimen subsidiado. Variaciones entre los regímenes de afiliación se notan entre los grupos; uno de cada 100 pacientes con hemofilia fue reportado como no asegurado, y 4,3% en régimen de excepción.

Alrededor del 46,6% de los pacientes con hemofilia tienen menos de 20 años; en las otras coagulopatías la mayoría de la población afectada tiene más de 20 años; nótese como el 81,6% de las mujeres portadoras son mayores de 20 años.

Se desconoce la edad al momento del diagnóstico en alrededor del 20% de los casos con coagulopatías en el país, sin embargo, este porcentaje asciende a 46,3% en las mujeres

portadoras. El 40% de los casos con hemofilia son diagnosticados antes de los 2 años, mientras que la enfermedad de Von Willebrand se diagnostica en edades entre 2 y 20 años (42,2%).

Como es característico en este grupo de enfermedades, en su mayoría son diagnosticados por la presencia de algún síntoma hemorrágico que por lo general requiere atención médica, por lo cual, son realizadas las pruebas diagnósticas que confirman la enfermedad, documentándose esta situación en el 42,1% de los casos. La presencia de historia familiar que data la posibilidad de la enfermedad se documentó en el 21,8% de los casos. En un importante porcentaje de la población no se conoce el motivo que llevó a realizar la prueba diagnóstica para diagnosticar la enfermedad.

*Tabla 8. Características demográficas y clínicas de la población reportada*

Característica	Categoría	Hemofilia A N=1.705		Hemofilia B N=354		Portadora N=337		Enfermedad de Von Willebrand N=1.471		Otras coagulopatías N=203		Total N=4.070	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Sexo	Femenino	43	2,5	12	3,4	337	100,0	1.077	73,2	110	54,2	1.579	38,8
	Masculino	1.662	97,5	342	96,6	0	0,0	394	26,8	93	45,8	2.491	61,2
Régimen de afiliación al SGSSS	Contributivo	1.047	61,41	235	66,38	226	67,06	1.180	80,22	154	75,86	2.842	69,83
	Subsidiado	565	33,14	109	30,79	97	28,78	183	12,44	30	14,78	984	24,18
	Excepción	74	4,34	10	2,82	13	3,86	101	6,87	16	7,88	214	5,26
	No asegurado	18	1,06	0	0	0	0	0	0	0	0	18	0,44
	Especial	1	0,06	0	0	1	0,3	7	0,48	3	1,48	12	0,29
Edad (años)	0 - < 2 años	28	1,64	6	1,69	2	0,59	3	0,2	4	1,97	43	1,06
	2 - < 12 años	390	22,9	78	22,0	26	7,7	233	15,8	32	15,8	759	18,7
	12 - < 16 años	196	11,5	38	10,7	17	5,0	157	10,7	20	9,9	428	10,5
	16 - < 20 años	181	10,6	29	8,2	17	5,0	222	15,1	29	14,3	478	11,7
	20 - <60 años	816	47,9	178	50,3	249	73,9	795	54,0	92	45,3	2	52,3
	> 60 años	94	5,5	25	7,1	26	7,7	61	4,2	26	12,8	232	5,7

Tabla 8. Características demográficas y clínicas de la población reportada (Continuación)

Característica	Categoría	Hemofilia A N=1.705		Hemofilia B N=354		Portadora N=337		Enfermedad de Von Willebrand N=1.471		Otras coagulopatías N=203		Total N=4.070	
		n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Edad al momento del diagnóstico	Menos de 2 años	688	40,4	142	40,1	41	12,2	97	6,6	28	13,8	996	24,5
	Entre 2 y 20 años	517	30,3	93	26,3	64	19,0	624	42,4	66	32,5	1.364	33,5
	Más de 20 años	164	9,6	49	13,8	76	22,6	444	30,2	67	33,0	800	19,7
	Sin dato	336	19,7	70	19,8	156	46,3	306	20,8	42	20,7	910	22,4
Motivo de la prueba diagnóstica	Madre portadora	140	8,2	28	7,9	54	16,0	42	2,9	1	0,5	265	6,5
	Otro historial familiar	201	11,8	42	11,9	153	45,4	201	13,7	27	13,3	624	15,3
	Síntoma hemorrágico	694	40,7	148	41,8	27	8,0	753	51,2	93	45,8	1.715	42,1
	Otro	53	3,1	12	3,4	10	3,0	130	8,8	31	15,3	236	5,8
	Desconocido	617	36,2	124	35,0	93	27,6	345	23,5	51	25,1	1.230	30,2

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

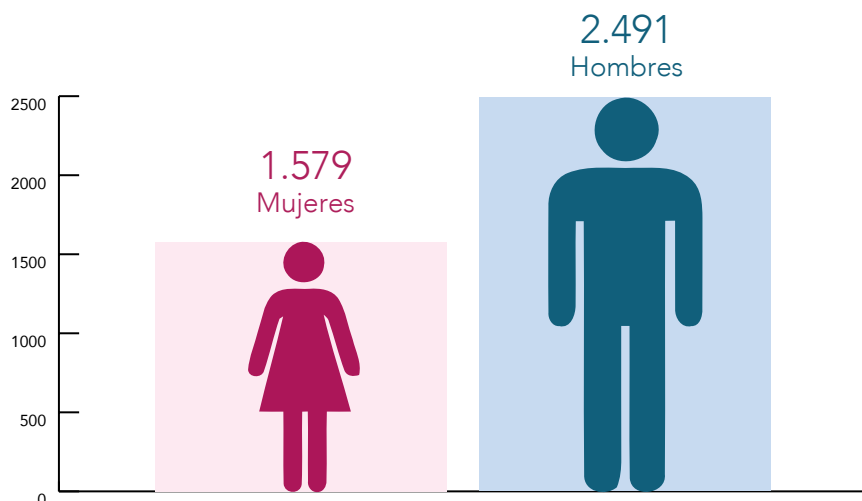
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.3. Indicadores de morbilidad

#### 3.3.1. Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías

Se reportaron para el año 2016 un total de 4.070 casos de hemofilia y otras coagulopatías, con un predominio del sexo masculino y una razón hombre mujer de 1,6:1 (ilustración 1).

Ilustración 1. Casos de hemofilia y otras coagulopatías según sexo en Colombia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

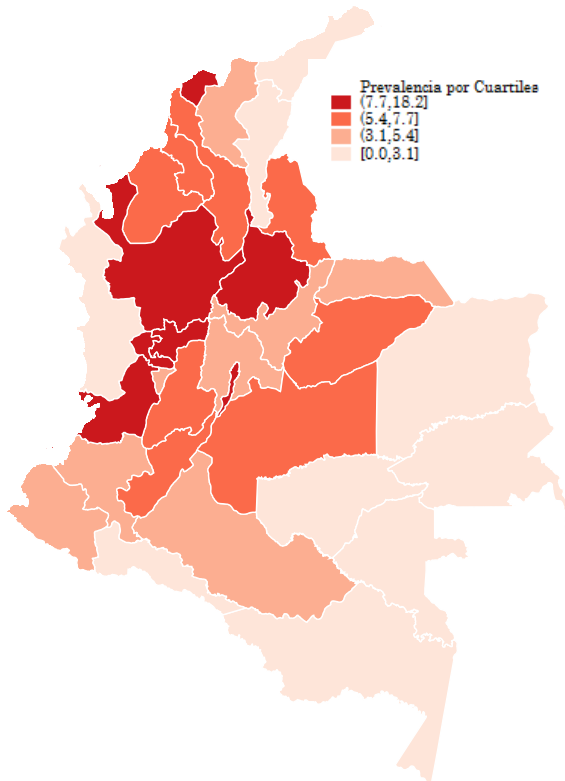
La prevalencia de estas deficiencias en los factores de la coagulación se documentó en 8,3 x 100.000 habitantes. La prevalencia cruda y ajustada por edad se presenta en la tabla 9. Nótese que estas prevalencias son mayores si se realiza teniendo en cuenta el régimen de afiliación al sistema de salud siendo de 13,3 x 100.000 afiliados al régimen contributivo y de 4,3 x 100.000 afiliados al régimen subsidiado.

Tabla 9. Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías \* 100.000 habitantes según régimen de afiliación al SGSSS en Colombia

Población	Característica	Casos	Prevalencia Cruda	Prevalencia Ajustada
General	General	4.070	8,3	
Sexo	Femenino	1.579	6,4	6,4
	Masculino	2.491	10,3	10,2
Régimen	Contributivo + Subsidiado	3.826	8,6	
	Contributivo	2.870	12,9	13,3
	Subsidiado	956	4,3	4,3

La concentración de los casos de estos defectos de la coagulación en el territorio nacional se presenta en la ilustración 2. Los departamentos con un mayor número de casos son Bogotá, Antioquia, Valle del Cauca, Santander y Atlántico.

*Ilustración 2. Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías ajustada por edad x 100.000 habitantes (ambos sexos)*



Departamento	Casos	Prevalencia Cruda	Ajustada
Amazonas	3	3,9	2,8
Antioquia	739	11,3	11,4
Arauca	10	3,8	3,9
Atlántico	242	9,7	9,7
Bogotá	1.029	12,9	13,0
Bolívar	126	5,9	5,8
Boyaca	56	4,4	4,5
Caldas	109	11,0	11,6
Caquetá	19	3,9	3,6
Casanare	24	6,6	6,0
Cauca	64	4,6	4,5
Cesar	35	3,4	3,1
Chocó	8	1,6	1,6
Córdoba	108	6,2	6,1
Cundinamarca	147	5,4	5,4
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	3	2,7	2,6
Huila	83	7,1	6,8
La Guajira	11	1,1	1,1
Magdalena	49	3,9	3,9
Meta	66	6,7	6,5
Nariño	61	3,5	3,4
Norte de Santander	77	5,6	5,6
Putumayo	8	2,3	1,9
Quindío	28	4,9	5,1
Risaralda	169	17,7	18,2
San Andrés	6	7,8	8,2
Santander	243	11,7	12,0
Sucre	59	6,9	6,8
Tolima	107	7,6	7,7
Valle	381	8,2	8,3
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	0	0,0	0,0
Total	4.070	8,3	8,3

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.  
Población DANE con corte a 30 de junio de 2016.  
Población BDUA con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 10, se presenta la prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías según régimen de afiliación al sistema de salud.

Tabla 10. Prevalencia de hemofilia y otras coagulopatías cruda y ajustada por edad x 100.000 afiliados al BDUA (ambos sexos). Colombia. 2016

Entidad	Casos	Prevalencia		Entidad	Casos	Prevalencia	
		Cruda	Ajustada			Cruda	Ajustada
CCF007	10	4,5	4,2	EPS023	67	11,3	10,9
CCF009	6	5,8	5,6	EPS025	12	6,8	5,9
CCF015	29	4,7	4,6	EPS033	7	8,4	8,7
CCF023	0	0,0	0,0	EPS037	407	13,8	16,5
CCF024	35	6,6	6,5	EPSI01	1	0,5	0,3
CCF027	7	3,7	3,6	EPSI02	5	2,3	1,9
CCF033	7	6,9	5,8	EPSI03	13	2,9	2,6
CCF049	6	5,6	6,2	EPSI04	1	0,8	1,3
CCF053	6	5,4	5,4	EPSI05	6	2,0	2,0
CCF055	8	1,2	1,2	EPSI06	10	12,7	12,8
CCF102	3	1,9	1,3	EPSS03	70	6,2	6,2
EAS016	3	28,4	160,8	EPSS33	58	4,3	4,2
EAS027	7	16,1	27,9	EPSS34	54	4,5	4,8
EPS001	40	20,0	23,2	EPSS40	170	10,0	10,7
EPS002	413	18,5	18,2	EPSS41	38	4,4	4,5
EPS003	559	10,3	10,6	ESS002	25	5,0	4,8
EPS005	213	14,6	14,7	ESS024	57	2,9	2,8
EPS008	97	8,6	9,2	ESS062	85	4,3	4,2
EPS010	320	13,8	13,9	ESS076	29	3,0	2,9
EPS012	21	8,1	7,8	ESS091	9	2,8	2,9
EPS016	305	10,4	10,7	ESS118	82	4,3	4,4
EPS017	282	16,3	16,5	ESS133	30	1,6	1,4
EPS018	129	14,3	14,6	ESS207	67	5,1	5,1
EPS020	0	0,0	0,0				
EPS022	17	2,9	3,1				
				<b>Total</b>	<b>3826</b>	<b>8,6</b>	<b>8,6</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016. Población DANE con corte a 30 de junio de 2016. Población BDUA con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 11, se presenta la prevalencia cruda de hemofilia y otras coagulopatías por 1.000.000 de habitantes. Nótese que algunas deficiencias son extremadamente raras, observándose una prevalencia de menos de 1 persona por cada 1.000.000 de habitantes.

*Tabla 11. Prevalencia cruda de hemofilia y otras coagulopatías x 1.000.000 habitantes*

Deficiencia	Prevalencia
Deficiencia de factor VIII (Hemofilia A)	70,8
Deficiencia de factor IX (Hemofilia B)	14,7
Portadora	13,7
Enfermedad de Von Willebrand	30,2
Deficiencia de fibrinógeno	0,3
Deficiencia de Protrombina	0,1
Deficiencia de factor V	0,6
Deficiencia de factor V y VIII	0,2
Deficiencia de factor VII	1,5
Deficiencia de factor X	0,1
Deficiencia de factor XI	0,9
Deficiencia de factor XIII	0,3
<b>Total</b>	<b>83,5</b>

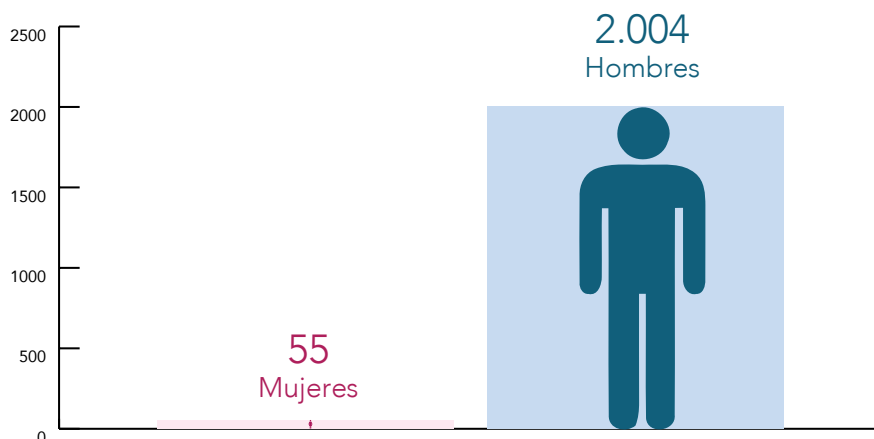
*Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.*

*Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.*

### 3.3.2. Prevalencia de hemofilia

2.059 personas fueron reportadas con hemofilia durante el año 2016. Como es característico de la enfermedad, es predominantemente una enfermedad del sexo masculino, viéndose afectadas un número reducido de mujeres (ilustración 3).

Ilustración 3. Casos de hemofilia según sexo en Colombia, 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 12, se presenta la prevalencia de hemofilia en Colombia según sexo y régimen. Diferencias notables se evidencian entre los sexos, y entre el régimen contributivo (P. ajustada 6,1 x 100.000 afiliados) y el subsidiado (P. ajustada 2,9 x 100.000 afiliados).

Tabla 12. Prevalencia de hemofilia en Colombia

Deficiencia	Población	Característica	Casos	Prevalencia		
				Cruda	Ajustada	
Hemofilia	General	General	2.059	4,2		
	Sexo	Femenino	55	0,2	0,2	
		Masculino	2.004	8,3	8,2	
	Régimen	Contributivo + Subsidiado		1.956	4,4	
		Contributivo		1.297	5,8	6,1
		Subsidiado		659	3,0	2,9

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016. Población DANE con corte a 30 de junio de 2016. Población BDUA con corte a 31 de enero de 2016.

La prevalencia de hemofilia por entidad aseguradora se presenta en la tabla 13. Del total de los casos reportados a la CAC, 1.956 fueron reportados por alguna entidad del régimen contributivo o subsidiado, siendo la prevalencia país de 4,5 x 100.000 afiliados al sistema.

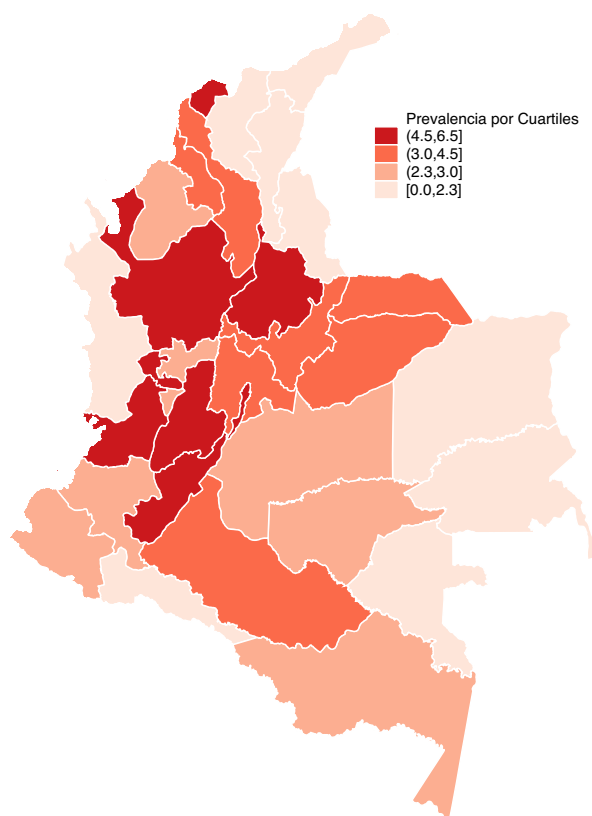
Tabla 13. Prevalencia de hemofilia según entidad aseguradora (ambos sexos). Colombia. 2016

Entidad	Casos	Prevalencia	
		Cruda	Ajustada
CCF007	10	4,5	4,2
CCF009	5	4,9	4,7
CCF015	25	4,1	3,9
CCF023	0	0,0	0,0
CCF024	24	4,5	4,5
CCF027	4	2,1	2,1
CCF033	6	5,9	4,9
CCF049	1	0,9	0,7
CCF053	4	3,6	3,9
CCF055	6	0,9	0,9
CCF102	3	1,9	1,3
EAS016	1	9,5	75,7
EAS027	4	9,2	21,2
EPS001	31	15,5	18,3
EPS002	143	6,4	6,3
EPS003	251	4,6	4,9
EPS005	91	6,3	6,6
EPS008	56	5,0	5,5
EPS010	85	3,7	3,7
EPS012	13	5,0	4,8
EPS016	136	4,6	4,9
EPS017	111	6,4	6,7
EPS018	44	4,9	4,9
EPS020	0	0,0	0,0
EPS022	11	1,9	1,9
EPS023	28	4,7	4,9
EPS025	8	4,5	3,9
EPS033	7	8,4	8,7
EPS037	296	10,0	11,9
EPSI01	1	0,5	0,3
EPSI02	2	0,9	0,7
EPSI03	10	2,3	2,0
EPSI04	1	0,8	1,3
EPSI05	4	1,3	1,3
EPSI06	5	6,3	7,0
EPSS03	36	3,2	3,1
EPSS33	47	3,5	3,5
EPSS34	38	3,1	3,4
EPSS40	97	5,7	6,2
EPSS41	34	3,9	4,1
ESS002	15	3,0	3,0
ESS024	39	2,0	1,9
ESS062	53	2,7	2,6
ESS076	26	2,7	2,6
ESS091	6	1,8	2,1
ESS118	75	4,0	4,0
ESS133	24	1,3	1,2
ESS207	39	2,9	2,9
<b>Total</b>	<b>1956</b>	<b>4,4</b>	<b>4,5</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016. Población DANE con corte a 30 de junio de 2016. Población BDUA con corte a 31 de enero de 2016.

La prevalencia de hemofilia en el país según la ubicación geográfica de los casos denota la afectación de la ciudad de Bogotá con la mayoría de los casos y la prevalencia más alta (P. ajustada 6,3 x 100000 afiliados), y otros departamentos entre los que están: Risaralda, Santander, San Andrés, Antioquia, Valle del Cauca y Tolima (ilustración 4).

*Ilustración 4. Prevalencia de hemofilia ajustada por edad x 100.000 habitantes según departamento (ambos sexos). 2016*



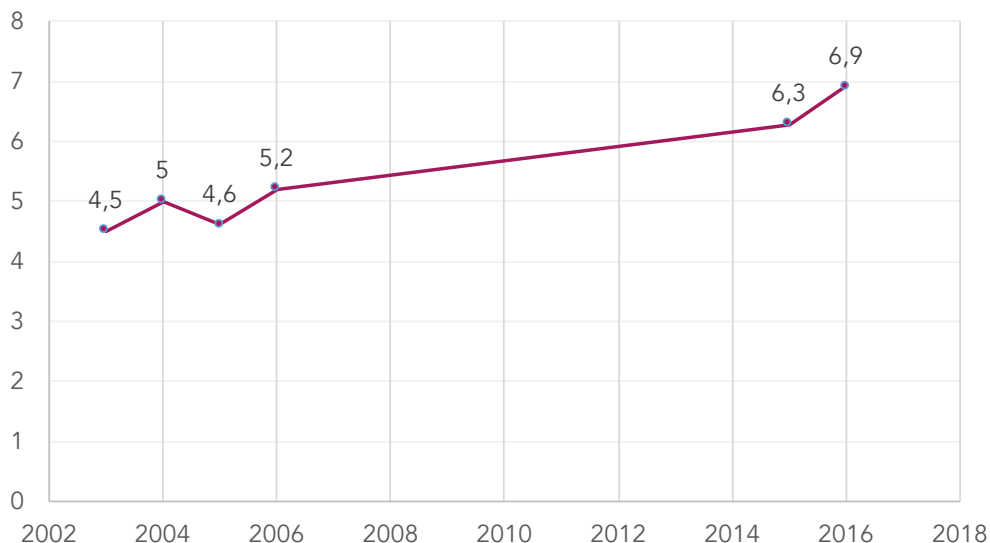
Departamento	Casos Cruda	Prevalencia Ajustada	
Amazonas	3	3,9	6,5
Antioquia	322	4,9	5,8
Arauca	9	3,4	5,5
Atlántico	119	4,8	5,5
Bogotá	506	6,3	5,0
Bolívar	96	4,5	5,0
Boyacá	41	3,2	4,9
Caldas	25	2,5	4,8
Caquetá	16	3,3	4,5
Casanare	18	5,0	4,5
Cauca	33	2,4	4,4
Cesar	19	1,8	3,5
Chocó	7	1,4	3,4
Córdoba	54	3,1	3,3
Cundinamarca	81	3,0	3,1
Guainía	0	0,0	3,0
Guaviare	3	2,7	3,0
Huila	55	4,7	2,8
La Guajira	8	0,8	2,7
Magdalena	27	2,1	2,6
Meta	28	2,9	2,6
Nariño	43	2,4	2,6
Norte de Santander	32	2,3	2,3
Putumayo	4	1,1	2,3
Quindío	14	2,5	2,3
Risaralda	53	5,5	2,2
San Andrés	4	5,2	1,6
Santander	111	5,4	1,5
Sucre	31	3,6	0,9
Tolima	67	4,7	0,8
Valle	230	4,9	0,0
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	0	0,0	0,0
Total	2.059	4,2	4,2

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
 Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.  
 Población DANE con corte a 30 de junio de 2016.  
 Población BDUa con corte a 31 de enero de 2016.

### Prevalencia de hemofilia A (Hombres)

Teniendo en cuenta la información de la Federación Mundial de Hemofilia, se obtuvo la prevalencia de hemofilia A en hombres de los años 2003-2006<sup>1</sup> en Colombia (2); no se documentaron los años 2007 a 2013, pero se adicionaron las prevalencias de los años 2015 y 2016 calculadas con la información reportada por la CAC (Ilustración 5).

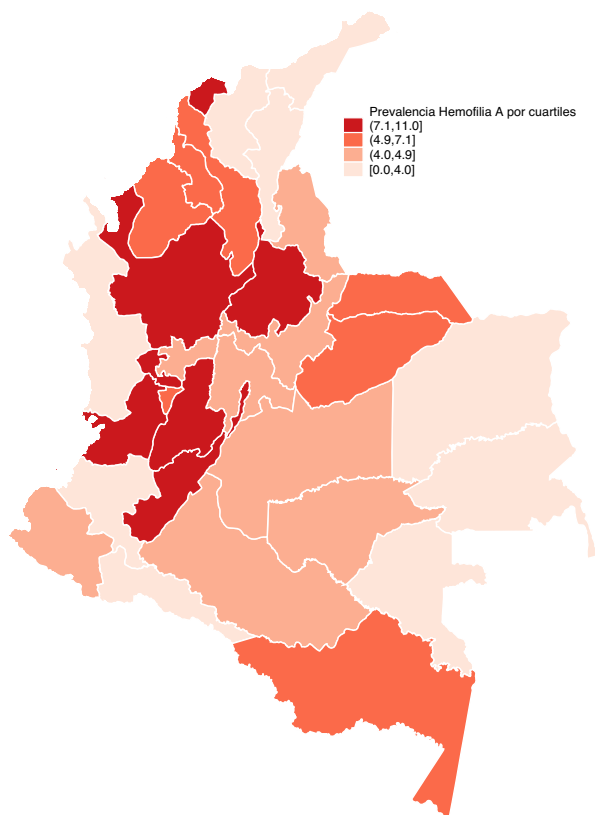
Ilustración 5. Prevalencia hemofilia A, Colombia, 2003-2016.



La prevalencia de hemofilia A en hombres por departamento se presenta en la ilustración 6. San Andrés, Bogotá, Risaralda y Antioquia son los departamentos con una mayor prevalencia hemofilia A en hombres en el país de. La prevalencia de hemofilia A en hombres por EPS se presenta en la tabla 14.

<sup>1</sup> La FMH refiere que la prevalencia de hemofilia A en hombres fue determinada a partir del número de pacientes con hemofilia A informado en un país en el periodo 2003-2006, dividido entre su población de varones, para el año correspondiente. De igual forma fue calculado por la CAC.

Ilustración 6. Prevalencia de hemofilia A (hombres) ajustada por edad x 100.000 hombres según departamento. Colombia. 2016



Departamento	Prevalencia	
	Cruda	Ajustada
Amazonas	7,7	5,8
Antioquia	8,6	8,7
Arauca	6	5,8
Atlántico	7,4	7,4
Bogotá	10,1	10,3
Bolívar	7,1	6,9
Boyacá	4,8	4,9
Caldas	4,5	4,8
Caquetá	4,9	4,6
Casanare	6,5	6
Cauca	3,4	3,3
Cesar	3,1	2,8
Chocó	2,8	3
Córdoba	5,2	5
Cundinamarca	4,8	4,8
Guainía	0	0
Guaviare	5,1	4,8
Huila	7,3	7,1
La Guajira	1,2	1,2
Magdalena	3,9	4
Meta	5,1	4,9
Nariño	4,3	4,2
Norte de Santander	4,1	4,1
Putumayo	1,7	1,4
Quindío	5	5,3
Risaralda	9,9	10,2
San Andrés	10,4	11,0
Santander	7,9	8,1
Sucre	6,7	6,6
Tolima	7,6	7,8
Valle	8,2	8,3
Vaupés	0	0
Vichada	0	0
Total	6,9	6,9

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.  
Población de ajuste: DANE - Hombres, con corte a 30 de junio de 2016.

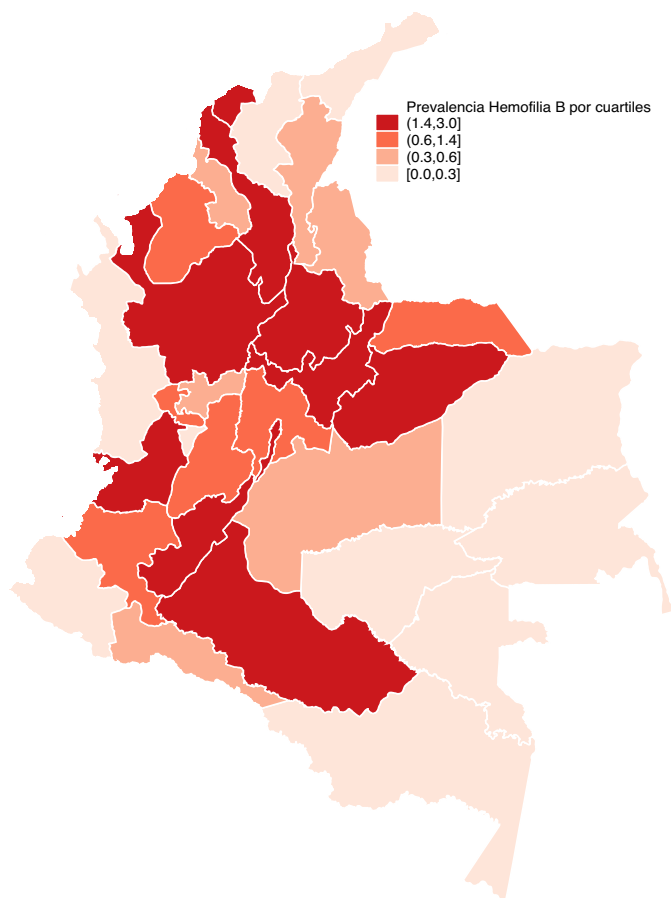
Tabla 14. Prevalencia cruda y ajustada por edad de hemofilia A en hombres x 100.000 hombres según entidad aseguradora. Colombia, 2016

Entidad	Prevalencia		Entidad	Prevalencia	
	Cruda	Ajustada		Cruda	Ajustada
CCF007	9,8	4,5	EPS023	7,5	3,8
CCF009	8,4	4	EPS025	7,3	3,5
CCF015	6,9	3,4	EPS033	14,9	7,9
CCF023	0	0	EPS037	18,1	10
CCF024	7	3,5	EPSI01	1	0,3
CCF027	4,3	2,1	EPSI02	1,8	0,7
CCF033	11,8	4,8	EPSI03	4,6	2,1
CCF049	2	0,7	EPSI04	1,6	1,3
CCF053	7,7	4,1	EPSI05	2,1	1
CCF055	1,5	0,7	EPSI06	12,8	7,2
CCF102	3,9	1,4	EPSS03	6	3
EAS016	17,9	60,8	EPSS33	6	3,1
EAS027	11,1	16,5	EPSS34	6,1	3,2
EPS001	22,6	12,9	EPSS40	11,2	6,1
EPS002	8,4	4,3	EPSS41	6,4	3,3
EPS003	7,3	3,9	ESS002	3,6	1,9
EPS005	10,3	5,3	ESS024	2,8	1,3
EPS008	8,3	4,5	ESS062	5,1	2,5
EPS010	5,8	2,9	ESS076	5	2,5
EPS012	8	3,9	ESS091	3,7	2,2
EPS016	7,8	4	ESS118	5,8	2,8
EPS017	9,5	4,9	ESS133	1,8	0,8
EPS018	8	4	ESS207	4,6	2,2
EPS020	0	0	<b>Total</b>	<b>7,3</b>	<b>3,6</b>
EPS022	3,5	1,8			

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016. Denominador: Población BDUA - Hombres, con corte a 31 de enero de 2016. Población de ajuste: DANE - Hombres, con corte a 30 de junio de 2016.

## Prevalencia de hemofilia B (Hombres)

Ilustración 7. Prevalencia de hemofilia B (hombres) ajustada por edad x 100.000 hombres según departamento. Colombia. 2016.



Departamento	Prevalencia	
	Cruda	Ajustada
Amazonas	0	0
Antioquia	1,4	1,4
Arauca	0,8	0,9
Atlántico	1,7	1,7
Bogotá	2,5	2,5
Bolívar	1,9	1,9
Boyacá	1,4	1,4
Caldas	0,6	0,6
Caquetá	1,6	1,7
Casanare	3,3	3,0
Cauca	1,3	1,3
Cesar	0,6	0,6
Chocó	0	0
Córdoba	0,9	0,8
Cundinamarca	1,1	1,1
Guainía	0	0
Guaviare	0	0
Huila	2	2,0
La Guajira	0,4	0,3
Magdalena	0,3	0,3
Meta	0,6	0,6
Nariño	0,3	0,3
Norte de Santander	0,6	0,6
Putumayo	0,6	0,5
Quindío	0	0
Risaralda	1,1	1,2
San Andrés	0	0
Santander	1,9	1,9
Sucre	0,5	0,4
Tolima	1,1	1,2
Valle	1,8	1,8
Vaupés	0	0
Vichada	0	0
Total	1,4	1,4

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Denominador: Población BDUA - Hombres, con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 15. Prevalencia cruda y ajustada por edad de hemofilia B en hombres x 100.000 hombres según entidad aseguradora. Colombia, 2016

Entidad	Prevalencia		Entidad	Prevalencia	
	Cruda	Ajustada		Cruda	Ajustada
CCF007	0	0	EPS023	1,7	1
CCF009	2,1	1	EPS025	2,4	0,8
CCF015	1,3	0,6	EPS033	0	0
CCF023	0	0	EPS037	2,7	1,5
CCF024	1,9	1	EPSI01	0	0
CCF027	0	0	EPSI02	0	0
CCF033	0	0	EPSI03	0	0
CCF049	0	0	EPSI04	0	0
CCF053	0	0	EPSI05	0,7	0,3
CCF055	0,3	0,1	EPSI06	0	0
CCF102	0	0	EPSS03	0,5	0,2
EAS016	0	0	EPSS33	1	0,5
EAS027	11,1	31,6	EPSS34	0,7	0,5
EPS001	9,7	5,7	EPSS40	1,1	0,7
EPS002	2,1	1,1	EPSS41	1,7	0,9
EPS003	1,3	0,7	ESS002	2	1
EPS005	3,3	1,6	ESS024	1,2	0,6
EPS008	2,1	1	ESS062	0,5	0,3
EPS010	1,6	0,8	ESS076	0,4	0,2
EPS012	2,4	1,1	ESS091	0	0
EPS016	1,6	0,8	ESS118	2,3	1,1
EPS017	3,4	1,8	ESS133	0,8	0,4
EPS018	1,8	1	ESS207	1,2	0,6
EPS020	0	0	<b>Total</b>	<b>1,5</b>	<b>0,8</b>
EPS022	0,4	0,2			

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016. Denominador: Población BDUA - Hombres, con corte a 31 de enero de 2016. Población de ajuste: DANE - Hombres, con corte a 30 de junio de 2016.

### 3.3.3. Prevalencia de hemofilia severa

La prevalencia de hemofilia severa se presenta en la tabla 16. Ninguna mujer durante el 2016 fue reportada con hemofilia severa, por lo cual, los denominadores con que fueron utilizados para calcular estas prevalencias incluyen solo hombres. La prevalencia de hemofilia A severa en el régimen contributivo fue de 5,2 x 100.000 afiliados siendo inferior la identificada en el régimen subsidiado. Este comportamiento es similar en la hemofilia B severa. En la tabla 17, se presenta la prevalencia cruda y ajustada en cada una de las EPS.

Tabla 16. Prevalencia de hemofilia A y B severa x 100.000 en Colombia. 2016

Deficiencia	Población	Característica	Casos	Prevalencia	
				Cruda	Ajustada
Hemofilia A severa	General	General	970	2,0	
	Sexo	Femenino	0	0,0	0,0
		Masculino	970	2,0	4,0
	Régimen	Contributivo + Subsidiado	912	4,2	
		Contributivo	547	5,0	5,2
		Subsidiado	365	3,4	3,4
Hemofilia B severa	General	General	145	0,3	
	Sexo	Femenino	0	0,0	0,0
		Masculino	145	0,6	
	Régimen	Contributivo + Subsidiado	142	0,7	0,7
		Contributivo	84	0,8	0,8
		Subsidiado	58	0,5	0,5

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Población DANE con corte a 30 de junio de 2016.

Población BDUA con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 17. Prevalencia de hemofilia A y hemofilia B severa x 100.000 afiliados hombres al BDU. Colombia. 2016

Entidad	Hemofilia A severa			Hemofilia B severa		
	Casos	Prevalencia		Casos	Prevalencia	
		Cruda	Ajustada		Cruda	Ajustada
CCF007	10	9,8	8,8	0	0,0	0,0
CCF009	3	6,3	6,2	1	2,1	1,9
CCF015	14	4,6	4,5	4	1,3	1,2
CCF023	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
CCF024	9	3,5	3,6	5	1,9	2,1
CCF027	2	2,2	2,3	0	0,0	0,0
CCF033	5	9,8	7,8	0	0,0	0,0
CCF049	1	2,0	1,4	0	0,0	0,0
CCF053	3	5,8	5,6	0	0,0	0,0
CCF055	2	0,6	0,5	0	0,0	0,0
CCF102	3	3,9	2,7	0	0,0	0,0
EAS016	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0
EAS027	1	5,5	34,3	2	11,1	66,0
EPS001	12	12,9	16,6	7	7,5	9,8
EPS002	36	3,2	3,2	6	0,5	0,5
EPS003	109	3,9	4,2	17	0,6	0,6
EPS005	34	5,1	5,4	3	0,4	0,6
EPS008	20	3,8	4,2	0	0,0	0,0
EPS010	34	3,0	3,0	6	0,5	0,6
EPS012	3	2,4	2,5	1	0,8	0,9
EPS016	58	4,0	4,2	9	0,6	0,7
EPS017	26	3,0	3,1	8	0,9	0,9
EPS018	19	4,2	4,1	4	0,9	1,1
EPS020	0	0,0	0,0	0	0,0	0,0

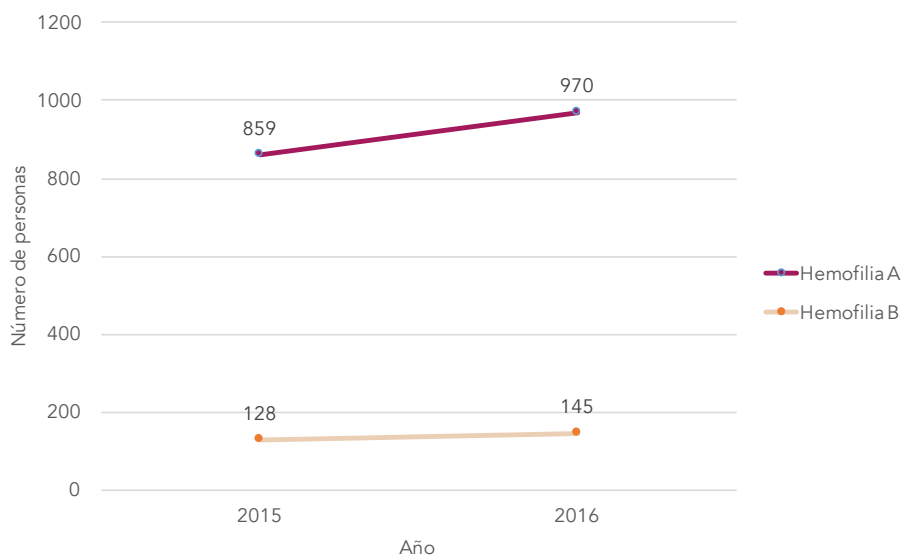
Tabla 17. Prevalencia de hemofilia A y hemofilia B severa x 100.000 afiliados hombres al BDUA. Colombia. 2016 (Continuación)

Entidad	Hemofilia A severa			Hemofilia B severa		
	Casos	Prevalencia		Casos	Prevalencia	
		Cruda	Ajustada		Cruda	Ajustada
EPS022	7	2,5	2,6	1	0,4	0,4
EPS023	12	4,1	4,2	1	0,3	0,3
EPS025	1	1,2	1,4	1	1,2	0,8
EPS033	7	14,9	15,9	0	0,0	0,0
EPS037	176	12,5	14,3	20	1,4	1,7
EPSI01	1	1,0	0,6	0	0,0	0,0
EPSI02	1	0,9	0,7	0	0,0	0,0
EPSI03	7	3,2	3,1	0	0,0	0,0
EPSI04	1	1,6	2,8	0	0,0	0,0
EPSI05	2	1,4	1,2	1	0,7	0,6
EPSI06	1	2,6	3,2	0	0,0	0,0
EPSS03	19	3,5	3,6	1	0,2	0,2
EPSS33	29	4,3	4,6	3	0,4	0,3
EPSS34	23	4,2	4,5	1	0,2	0,2
EPSS40	61	7,8	8,6	4	0,5	0,6
EPSS41	17	4,0	4,7	0	0,0	0,0
ESS002	8	3,2	3,3	3	1,2	1,2
ESS024	18	1,9	1,8	6	0,6	0,7
ESS062	36	3,8	3,8	2	0,2	0,2
ESS076	9	1,9	1,8	2	0,4	0,4
ESS091	5	3,1	3,5	0	0,0	0,0
ESS118	29	3,3	3,3	14	1,6	1,6
ESS133	15	1,6	1,5	5	0,5	0,5
ESS207	23	3,5	3,4	4	0,6	0,6
<b>Total</b>	<b>912</b>	<b>4,2</b>	<b>4,2</b>	<b>142</b>	<b>0,7</b>	<b>0,7</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016. Población BDUA con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 8, se presenta el número de personas afectadas con hemofilia A y B severa reportadas a la CAC durante los años 2015 y 2016. El aumento de los casos no está relacionado directamente con la incidencia de la enfermedad, sino posiblemente con mejoras en el acceso al sistema de salud, al diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, entre otras, así como a mejoras en el reporte de información.

*Ilustración 8. Casos de hemofilia A y B severa en hombres, Colombia, 2015-2016*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.3.4. Incidencia de hemofilia y otras coagulopatías

175 casos con hemofilia y otras coagulopatías fueron reportados con fecha de diagnóstico dentro del periodo de corte. De estos, el 42,3% correspondían a hombres. La deficiencia con un mayor número de casos diagnosticados durante el periodo fue la enfermedad de Von Willebrand (n=98), seguido de la hemofilia A (n=36); en la tabla 18, se presenta la distribución de los casos según el tipo de deficiencia.

Tabla 18. Casos incidentes según tipo de deficiencia diagnosticada y sexo. Colombia. 2016

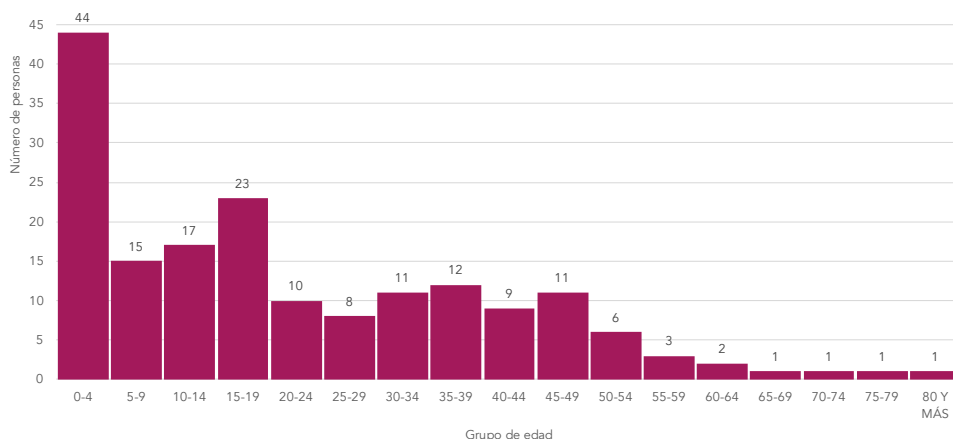
Deficiencia	Sexo		Total
	Femenino	Masculino	
Hemofilia A	1	35	36
Hemofilia B	0	8	8
Portadora	23	0	23
Von Willebrand	72	26	98
Deficiencia Factor V	3	0	3
Deficiencia Factor VII	1	3	4
Deficiencia Factor X	0	1	1
Deficiencia Factor XIII	1	1	2
<b>Total</b>	<b>101</b>	<b>74</b>	<b>175</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La mayoría de estos pacientes son niños menores de 4 años, teniendo la mitad de los casos incidentes como máximo 17 años, ilustración 9.

Ilustración 9. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según grupo de edad. Colombia. 2016.



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Los casos incidentes fueron reportados en diferentes entidades aseguradoras en el país, siendo la que más documentó casos durante el reporte la EPS010 (Sura) y la EPS002 (Saludtotal). En la tabla 19 se presentan los casos incidentes según deficiencia y entidad aseguradora.

*Tabla 19. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por entidad aseguradora. Colombia. 2016*

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
CCF015	1	0	0	0	0	1
CCF049	0	0	1	0	0	1
EPS002	3	0	0	17	1	21
EPS003	2	0	8	6	0	16
EPS005	2	2	1	2	3	10
EPS008	2	1	0	3	0	6
EPS010	2	1	9	17	0	29
EPS016	1	0	1	11	2	15
EPS017	4	1	1	6	1	13
EPS018	2	0	1	7	0	10
EPS022	0	0	0	1	0	1
EPS023	0	0	1	2	0	3
EPS025	0	0	0	2	0	2
EPS037	2	0	0	7	0	9
EPSI06	1	0	0	0	0	1
EPSS03	1	0	0	0	0	1
EPSS33	1	0	0	0	0	1
EPSS34	2	1	0	0	0	3
EPSS40	2	0	0	0	1	3
ESS024	2	1	0	3	1	7
ESS062	1	0	0	2	0	3
ESS118	2	0	0	0	0	2

Tabla 19. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por entidad aseguradora. Colombia. 2016 (Continuación)

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
ESS207	2	1	0	0	0	3
RES002	0	0	0	3	1	4
RES004	1	0	0	9	0	10
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>8</b>	<b>23</b>	<b>98</b>	<b>10</b>	<b>175</b>

La distribución de los casos incidentes a través del territorio nacional se presenta en la tabla 20. Bogotá es la ciudad con un mayor número de personas afectadas por enfermedades por deficiencias en los factores de coagulación con diagnóstico durante el último año, seguido por los departamentos de Antioquia y Atlántico.

Tabla 20. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por departamento. Colombia. 2016

Departamento	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
Antioquia	4	1	9	16	2	32
Atlántico	3	0	0	13	1	17
Bogotá	9	4	8	14	1	36
Bolívar	2	1	0	1	1	5
Caldas	0	0	1	2	0	3
Casanare	0	0	0	2	0	2
Cauca	0	0	0	1	0	1
Cesar	1	0	0	2	0	3
Córdoba	3	0	1	3	0	7
Cundinamarca	2	0	2	3	0	7
Meta	0	0	0	3	0	3
Nariño	2	0	0	0	0	2
Norte de Santander	0	0	1	1	0	2

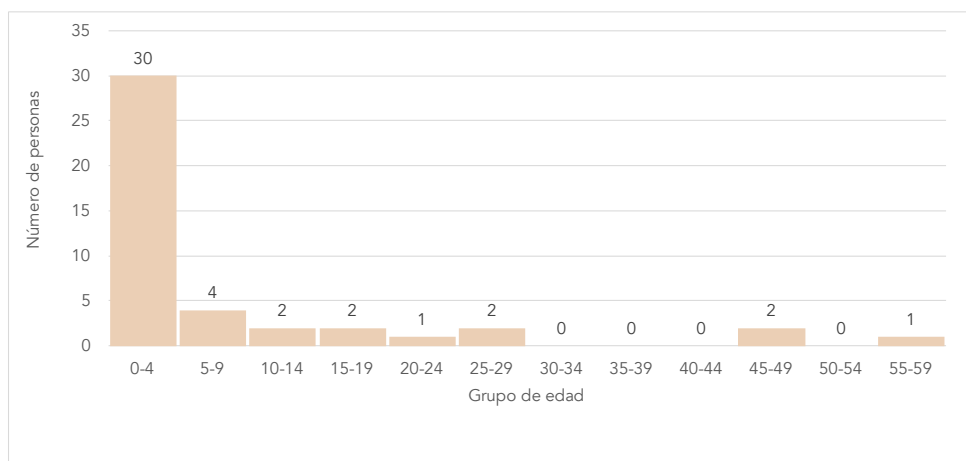
Tabla 20. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por departamento. Colombia. 2016 (Continuación)

Departamento	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadora	Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
Quindío	0	0	0	1	0	1
Risaralda	1	0	0	14	1	16
Santander	3	0	0	7	3	13
Sucre	0	0	0	8	0	8
Tolima	1	0	0	0	0	1
Valle	5	2	1	7	1	16
<b>Total</b>	<b>36</b>	<b>8</b>	<b>23</b>	<b>98</b>	<b>10</b>	<b>175</b>

### Incidentes de Hemofilia

Como se espera teniendo en cuenta las características de la enfermedad, la mayoría de los nuevos diagnósticos de hemofilia se presentaron en menores de 4 años, seguido por el grupo de edad entre 5 y 9 (ilustración 10).

Ilustración 10. Casos incidentes de hemofilia según grupo de edad. Colombia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

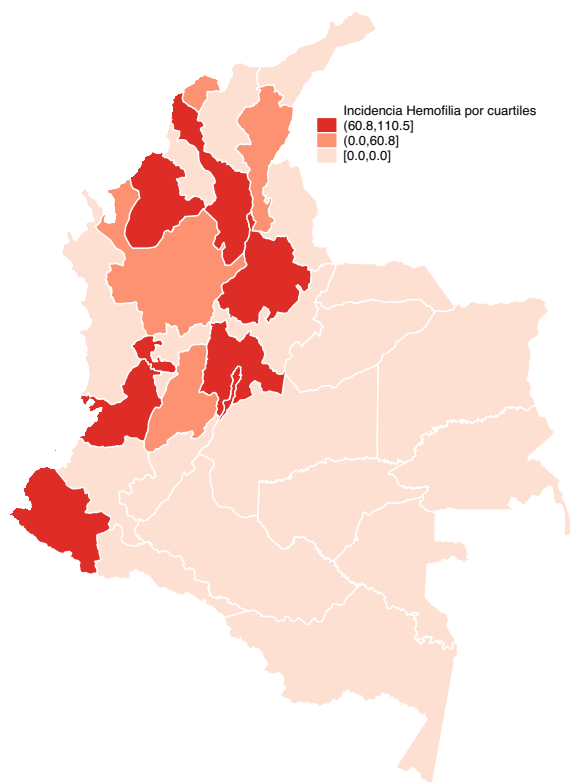
La mayoría de los pacientes hemofílicos diagnosticados durante el último año son severos (55%), siendo un 18% adicional moderados (tabla 21).

*Tabla 21. Severidad en los pacientes hemofílicos incidentes.*

Deficiencia	Gravedad	Menos de 2 años	Entre 2 y 20 años	Más de 20 años
Hemofilia A	Leve	15,8	51,1	33,1
	Moderado	41,7	48,7	9,7
	Severo	67,2	28,7	4,1
Hemofilia B	Leve	17,3	50,7	32,0
	Moderado	46,7	30,4	22,8
	Severo	73,5	23,1	3,4

Según la Federación Mundial de Hemofilia, la incidencia de hemofilia A y B es la misma para todas las poblaciones y grupos raciales, y se calcula que sea de 20 por 100.000 nacimientos de varones (2). La incidencia de hemofilia en Colombia según departamento se presenta en la ilustración 11. El Valle del Cauca es el departamento con una mayor incidencia de hemofilia, seguido por Córdoba, Nariño y Bogotá.

Ilustración 11. Incidencia de hemofilia x 100.000 nacidos vivos según departamento. Colombia. 2016



Departamento	Incidencia cruda * 100.000 nacidos vivos
Amazonas	0,0
Antioquia	54,1
Arauca	0,0
Atlántico	60,8
Bogotá	88,8
Bolívar	80,8
Boyacá	0,0
Caldas	0,0
Caquetá	0,0
Casanare	0,0
Cauca	0,0
Cesar	43,1
Chocó	0,0
Córdoba	95,9
Cundinamarca	72,2
Guainía	0,0
Guaviare	0,0
Huila	0,0
La Guajira	0,0
Magdalena	0,0
Meta	0,0
Nariño	90,6
Norte de Santander	0,0
Putumayo	0,0
Quindío	0,0
Risaralda	72,5
San Andrés	0,0
Santander	81,3
Sucre	0,0
Tolima	47,8
Valle	110,5
Vaupés	0,0
Vichada	0,0
Total	56,1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Población DANE – Nacidos vivos con corte a 31 de marzo de 2016.

### 3.3.5. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías

Fallecieron durante el último año un total de 21 personas con hemofilia y otras coagulopatías en Colombia, de las cuales el 85,7% fueron hombres. La mayoría correspondieron a personas que tenían hemofilia A (tabla 22).

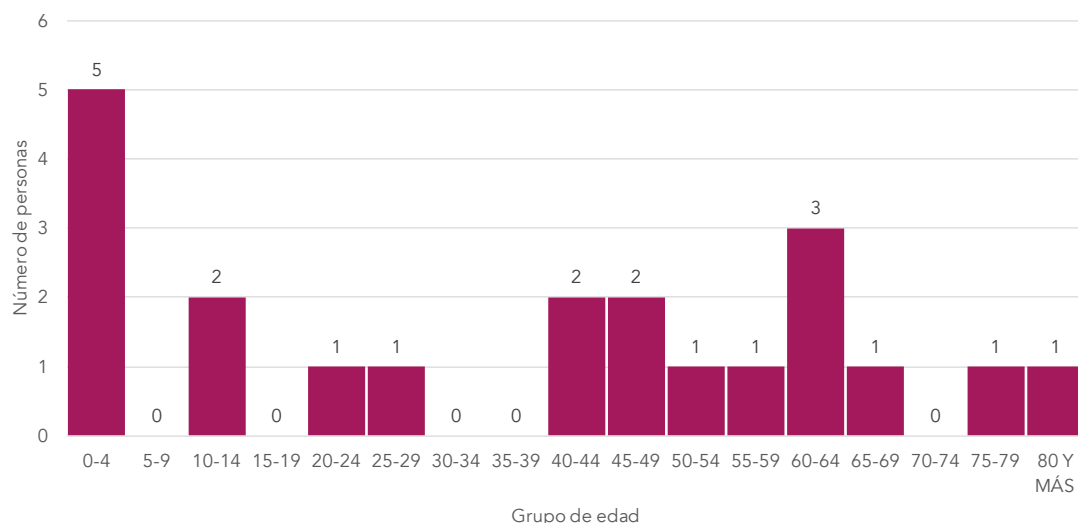
Tabla 22. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según tipo de deficiencia y sexo

Deficiencia	Femenino	Masculino	Total
Hemofilia A	1	14	15
Hemofilia B	0	1	1
Von Willebrand	0	3	3
Fibrinógeno	1	0	1
Deficiencia Factor V y Factor VIII	1	0	1
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>18</b>	<b>21</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 12, se presentan los casos fallecidos durante el periodo reportados con alguna deficiencia según el grupo de edad. EL 23,8% fueron niños menores de 4 años.

Ilustración 12. Casos de hemofilia y otras coagulopatías fallecidos en el último año según grupo de edad. Colombia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La distribución de la mortalidad de hemofilia y otras coagulopatías durante el último año entre las entidades aseguradoras se presenta en la tabla 23.

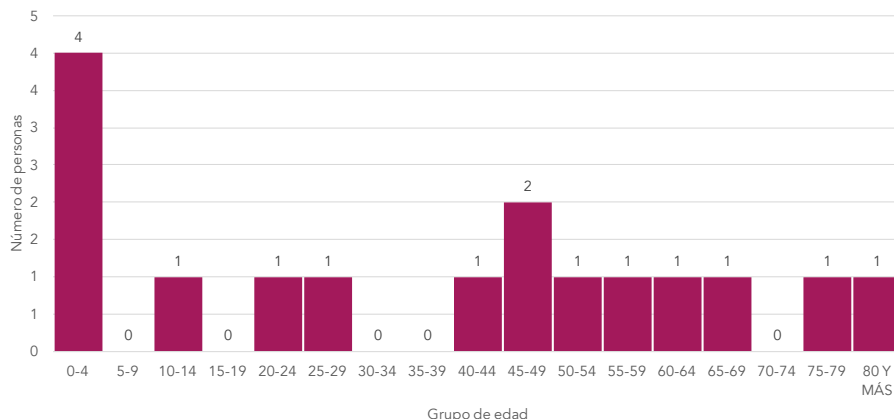
*Tabla 23. Casos de hemofilia y otras coagulopatías fallecidos según entidad aseguradora. Colombia, 2016*

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Von Willebrand	Fibrinógeno	Factor V y Factor VIII	Total
CCF024	1	0	0	0	0	1
EAS027	1	0	0	0	0	1
EPS002	1	0	1	0	0	2
EPS003	2	0	0	0	0	2
EPS010	0	1	1	1	1	4
EPS018	1	0	0	0	0	1
EPS037	3	0	1	0	0	4
EPSS33	2	0	0	0	0	2
EPSS41	1	0	0	0	0	1
ESS062	1	0	0	0	0	1
ESS118	1	0	0	0	0	1
RES004	1	0	0	0	0	1
<b>Total</b>	<b>15</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>21</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Al analizar los casos de personas con hemofilia fallecidas en el último año puede observarse que 4 de los fallecidos eran menores de 4 años (ilustración 13) observándose algunas muertes en los otros grupos etarios.

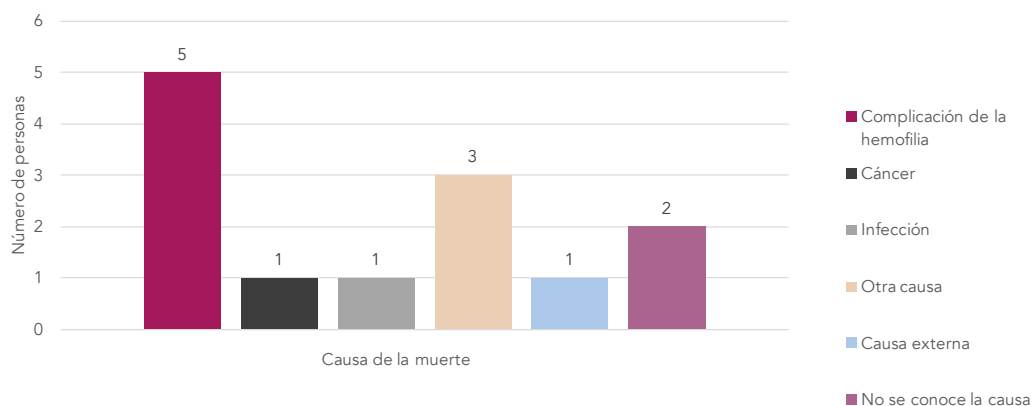
Ilustración 13. Casos de hemofilia fallecidos en el último año según grupo de edad. Colombia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Según la causa de muerte reportada, 5 de las personas fallecidas murieron por complicaciones de la hemofilia, mientras otras 5 por causas distintas a complicaciones, cáncer o infección. No se conoce la causa de muerte en 2 casos (ilustración 14).

Ilustración 14. Causa de muerte reportada en la población con hemofilia. Colombia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4. Hemofilia

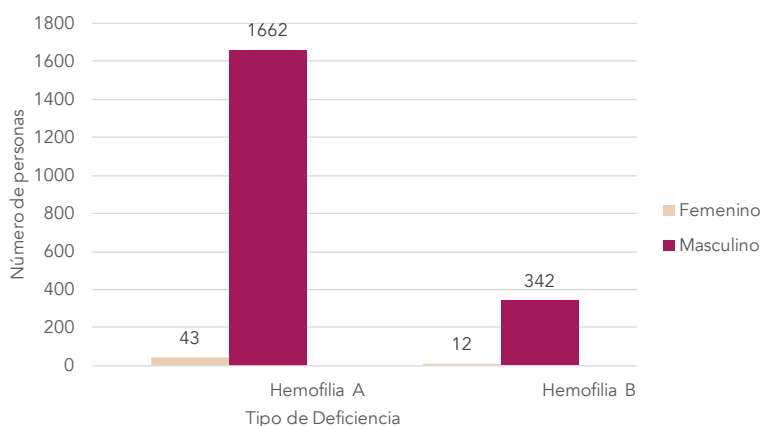


La hemofilia es un trastorno hemorrágico congénito vinculado al cromosoma X, provocado por la deficiencia del factor VIII de coagulación (FVIII) (hemofilia A) o del factor IX (FIX) (hemofilia B). La deficiencia es el resultado de las mutaciones de los respectivos genes de los factores de la coagulación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

### 3.4.1. Características demográficas.

Se reportaron a la CAC un total de 2.059 personas con diagnóstico de hemofilia, de las cuales el 0,8% (n=16) fallecieron en 2016. El 82,8% son personas con hemofilia A y el restante con hemofilia B. El comportamiento general de la patología en el país, se corresponde con lo documentado en otros contextos en donde se evidencia un predominio del sexo masculino (97,3%), ilustración 15.

Ilustración 15. Número de casos de hemofilia A y B reportados. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El promedio de edad en las personas con hemofilia es de 25 años (DE 18,1 años), identificándose personas menores de 1 año y adultos mayores (89 años) con esta patología. Un aspecto a resaltar, es que el 50% de la población tiene 21 años o menos, lo que permite dimensionar el impacto que tiene esta patología en población joven y la importancia que tiene el tratamiento de la misma para la prevención de consecuencias futuras relacionadas con un inadecuado manejo (tabla 24).

Tabla 24. Medidas de resumen de la edad según el tipo de hemofilia

		Deficiencia	Indicador	Valor
Edad	Hemofilia A		n	1705
			Media	25,2
			DE	17,8
			Mediana	21
			Min	0
			Max	89
	Hemofilia B		n	354
			Media	26,9
			DE	19,3
			Mediana	23
			Min	0
			Max	89

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 46,6% de las personas con hemofilia A tienen menos de 20 años; aproximadamente 14% tienen edades comprendidas entre los 15 y 19 años, 12% son niños entre 5 y 9 años, correspondiendo un número igual a adolescentes entre 10 y 14 años. Por otro lado, en la hemofilia B, el mayor número de personas tienen entre 10 y 14 años (Tabla 25).

Tabla 25. Distribución de frecuencias de la edad por quinquenios

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 - 4	137	8,0	33	9,3	170	8,3
5 - 9	214	12,6	39	11,0	253	12,3
10 - 14	212	12,4	42	11,9	254	12,3
15 - 19	232	13,6	37	10,5	269	13,1
20 - 24	184	10,8	39	11,0	223	10,8
25 - 29	140	8,2	30	8,5	170	8,3

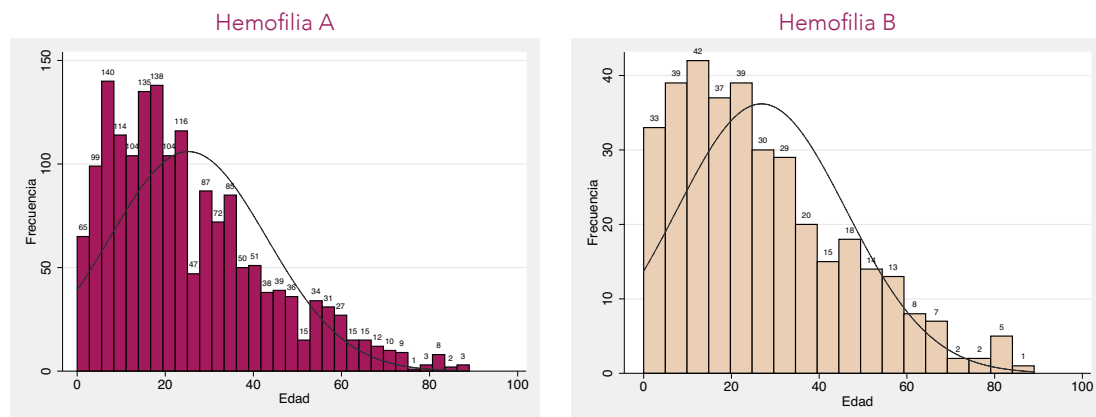
Tabla 25. Distribución de frecuencias de la edad por quinquenios (Continuación)

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
30 - 34	125	7,3	29	8,2	154	7,5
35 - 39	125	7,3	20	5,6	145	7,0
40 - 44	76	4,5	15	4,2	91	4,4
45 - 49	65	3,8	18	5,1	83	4,0
50 - 54	50	2,9	14	4,0	64	3,1
55 - 59	51	3,0	13	3,7	64	3,1
60 - 64	38	2,2	8	2,3	46	2,2
65 - 69	20	1,2	7	2,0	27	1,3
70 - 74	16	0,9	2	0,6	18	0,9
75 - 79	7	0,4	2	0,6	9	0,4
80 y más	13	0,8	6	1,7	19	0,9
<b>Total</b>	<b>1.705</b>	<b>100,0</b>	<b>354</b>	<b>100,0</b>	<b>2.059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La distribución de la edad en la población con hemofilia A y B, se presenta en la ilustración 16.

Ilustración 16. Distribución de la edad en la población con hemofilia



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.2. Características clínicas relacionadas con el diagnóstico.

El diagnóstico de la hemofilia se realiza de forma general a través de la medición del nivel del factor en sangre. Si el nivel del factor VIII o IX de la coagulación se encuentran por debajo del 50% puede confirmarse el diagnóstico. Por supuesto, cabe resaltar que diversos estudios diferenciales deben ser realizados para determinar la presencia de la enfermedad, así como el análisis de los signos y síntomas clínicos presentados, además de los antecedentes familiares. Debe estar relacionado con la clasificación de la gravedad de la deficiencia que desde un inicio permitirá visualizar la forma en que se comportará la enfermedad y direccionará el tratamiento.

#### Gravedad de la deficiencia

Nótese que más del 50% de los pacientes con hemofilia son severos (Tabla 26), lo que nos permite pensar que serán población con un mayor número de sangrados espontáneos en relación con los pacientes leves, en quienes los sangrados serán menos frecuentes y generalmente asociados a eventos traumáticos. Los pacientes con hemofilia moderada corresponden al 19,1% en hemofilia A y al 31,9% en hemofilia B.

Tabla 26. Distribución de frecuencias de la gravedad de la hemofilia. 2016

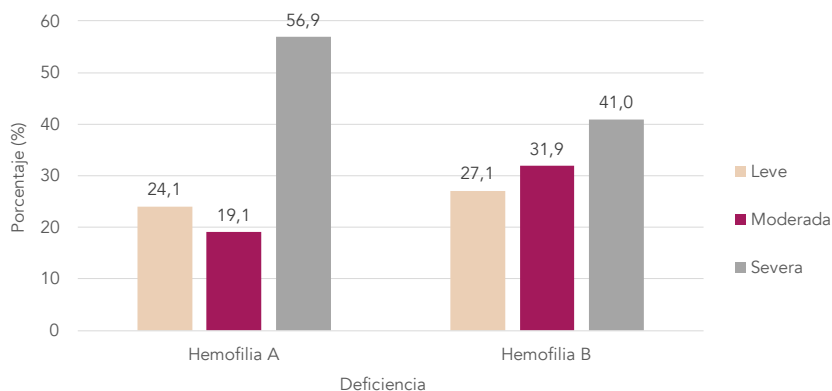
Gravedad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	x%	n	%	n	%
Leve	410	24,1	96	27,1	506	24,6
Moderada	325	19,1	113	31,9	438	21,3
Severa	970	56,9	145	41,0	1.115	54,2
Total	1.705	100,0	354	100,0	2.059	100,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 17, puede evidenciarse de una forma más clara la distribución de la gravedad de la deficiencia en los pacientes con hemofilia A y B; nótese que predomina el porcentaje de pacientes con hemofilia severa.

Ilustración 17. Distribución porcentual de la gravedad de la deficiencia



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

55 mujeres tienen hemofilia según el reporte realizado a la CAC. De estas solo 1 es moderada mientras las 54 restantes son leves. No hay reportadas mujeres con diagnóstico de hemofilia severa (Tabla 27). El año anterior se habían reportado algunos casos como moderados y severos, sin embargo, se cree que fueron estudiados y reclasificados en gravedad o en otros diagnósticos como portadoras o con enfermedad de Von Willebrand. Por otro lado, 1.662 y 342 hombres con hemofilia A y B fueron reportados respectivamente, siendo severos la mayoría de los casos.

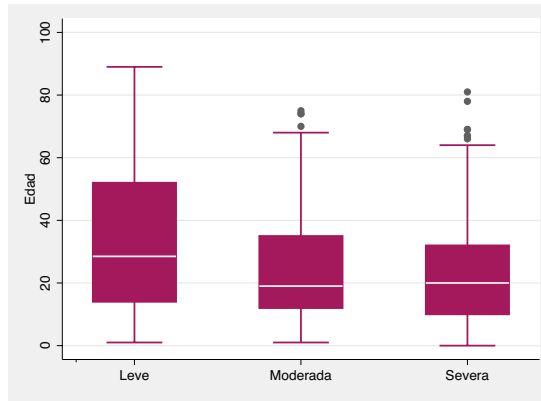
Este año no se encuentran casos reportados con la gravedad de la deficiencia “desconocida”, debido a que debieron ser estudiados y clasificados durante el año para poder ser reportados a la CAC adecuadamente.

Tabla 27. Distribución de frecuencias de la gravedad de la deficiencia según sexo

Gravedad	Hemofilia A				Hemofilia B			
	Femenino		Masculino		Femenino		Masculino	
	n = 43	%	n = 1.662	%	n = 12	%	n = 342	%
Leve	42	97,7	368	22,1	12	100,0	84	24,6
Moderado	1	2,3	324	19,5	0	0,0	113	33,0
Severo	0	0,0	970	58,4	0	0,0	145	42,4

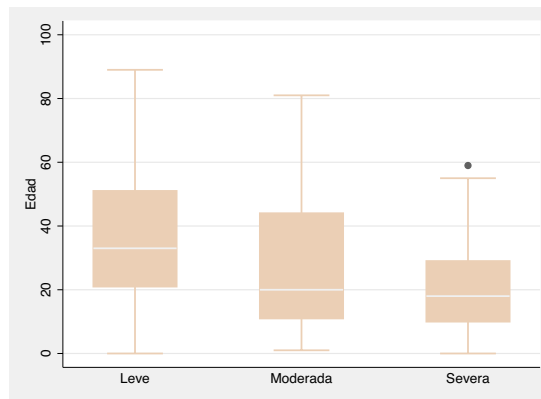
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Ilustración 18. Edad actual según la gravedad de la deficiencia en pacientes con hemofilia A.



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Ilustración 19. Edad actual según la gravedad de la deficiencia en pacientes con hemofilia B.

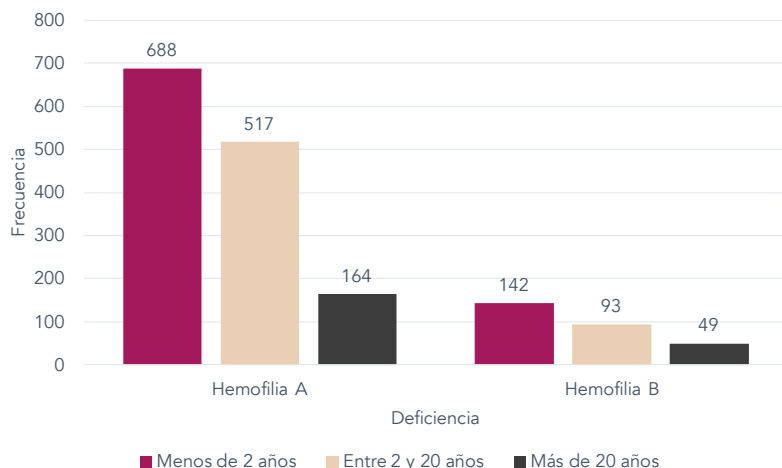


Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Edad al momento del diagnóstico

Se desconoce en aproximadamente el 20% de los casos con hemofilia A y B, la edad que tenían estas personas al momento en que se les realizó el diagnóstico de la enfermedad. Entre aquellos en quienes se conoce esta información, el mayor número de personas fueron diagnosticadas cuando tenían menos de 2 años; así, en hemofilia A de 1.369 personas 688 (50,3%) fueron diagnosticadas cuando tenían menos de 2 años, siendo este comportamiento similar a lo identificado en la hemofilia B (50%), ver ilustración 20.

Ilustración 20. Distribución absoluta de la edad al momento del diagnóstico según tipo de hemofilia. 2016



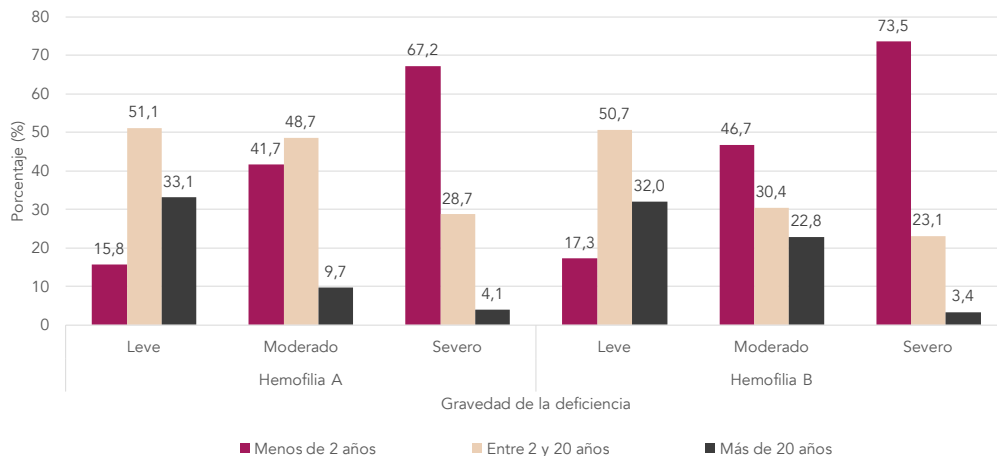
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
 Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad se encuentran estrechamente ligadas con la gravedad de la deficiencia. En la ilustración 21, se presenta la distribución porcentual de la severidad teniendo en cuenta la edad al momento del diagnóstico.

La mayoría de los pacientes severos fueron diagnosticados antes de los 2 años, lo que se corresponde con lo documentado en la literatura, la cual hace referencia a que los sangrados son tan importantes en este grupo, que las manifestaciones se presentan tempranamente haciendo más fácil el diagnóstico. Situación contraria sucede con la población con hemofilia leve, en la cual, la enfermedad es diagnosticada durante la juventud o en la adultez.

Algunos pacientes severos se reportaron como diagnosticados después de los 20 años (n=36), lo que no se relaciona con las características de la enfermedad debido a que estos pacientes presentan manifestaciones de sangrado tan importantes que generalmente requieren de atención medica en los primeros años de la vida. No se conoce la causa de esta situación, pero podría relacionarse con errores de reporte en esta variable y/o a la ubicación de estos casos en municipios en donde la realización del diagnóstico es difícil.

**Ilustración 21. Distribución porcentual de la gravedad de la deficiencia según la edad al momento del diagnóstico**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

**Fecha de realización del diagnóstico**

Se desconoce la fecha de realización del diagnóstico en el 26,7% de los casos de hemofilia reportados. El 30% de la población tiene más de 15 años con la enfermedad y al 43% restante se le realizó después del año 2000 (Tabla 28).

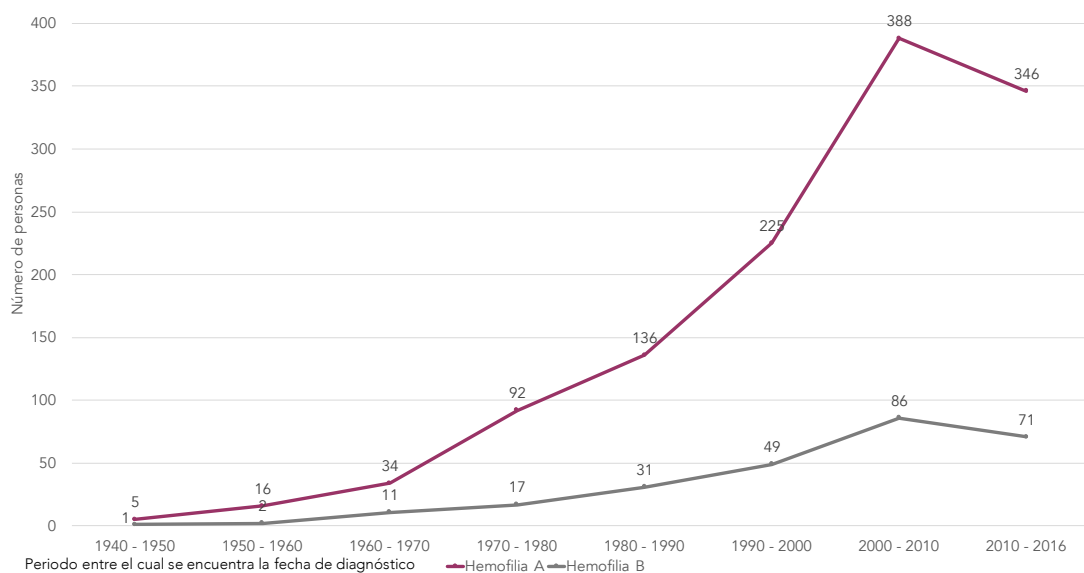
**Tabla 28. Distribución de frecuencias de la fecha de diagnóstico en hemofilia A y B. 2016**

Fecha de diagnóstico	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Desconocida	463	27,2	86	24,3	549	26,7
Antes del año 2000	508	29,8	111	31,4	619	30,1
2000 - 2015	731	42,9	157	44,4	888	43,1
Enero 2016	3	0,2	0	0,0	3	0,1
<b>Total</b>	<b>1.705</b>	<b>100,0</b>	<b>354</b>	<b>100,0</b>	<b>2059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 22, se presenta el número de casos diagnosticados con hemofilia en cada decenio desde el año 1940. No se conoce la fecha de diagnóstico en la totalidad de los casos, por lo cual, esta ilustración se realizó con la información disponible. Nótese cómo el número de casos con hemofilia A ha sido superior frente a los casos con hemofilia B. Teniendo en cuenta esta información y con la claridad antes mencionada frente a la ausencia de algunos datos, puede decirse que durante el decenio de 2000-2010 el promedio de casos diagnosticados con hemofilia A fue de 38,8 casos por año, siendo de aproximadamente 69,2 casos por año si se analizan los casos de lo que ha transcurrido en los últimos 5 años. Respecto a la hemofilia B, el aumento de los casos por decenio no ha sido tan marcado.

*Ilustración 22. Distribución absoluta de pacientes con hemofilia A y B según el decenio en que se realizó el diagnóstico.*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Complementando la información anterior, puede notarse como a partir del año 2006, aumentó el número de casos diagnosticados con hemofilia A año a año respecto a los años anteriores, manteniéndose un promedio de 55 casos por año (2006-2015). En la hemofilia B, este promedio corresponde a 10,9 casos/año (Ilustración 23). Lo anterior, podría relacionarse con mejoras en el sistema de seguridad social en salud que permitieron identificar la información y obtener mejores datos de esta población. Los pacientes fallecidos en decenios anteriores ya no se encuentran en las bases de datos.

Ilustración 23. Distribución absoluta de pacientes con hemofilia A y B diagnosticados entre el año 2000 y el año 2015



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Motivo de la prueba diagnóstica

No se conoce el motivo por el cual se sospechó de la presencia de la hemofilia en aproximadamente el 36% de los casos reportados en este periodo. Sin embargo, entre aquellos en quienes si se conoce, se sabe que aproximadamente 64 de cada 100 manifestaron síntomas hemorrágicos, lo que los llevó a ser evaluados con la prueba diagnóstica. El 31% fueron diagnosticados por la cercanía con un familiar con la patología (Tabla 29).

Tabla 29. Distribución de frecuencias del motivo de la prueba diagnóstica según tipo de hemofilia. 2016

Motivo de la prueba diagnóstica	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Madre portadora conocida	140	12,9	28	12,2	168	12,7
Otro historial familiar	201	18,5	42	18,3	243	18,4
Síntoma hemorrágico	694	63,8	148	64,3	842	63,9
Otro	53	4,9	12	5,2	65	4,9
<b>Total</b>	<b>1.088</b>	<b>100,0</b>	<b>230</b>	<b>100,0</b>	<b>1.318</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Antecedentes familiares

Debido al importante componente genético en esta patología, la evaluación de los antecedentes familiares de la enfermedad es indispensable. En el 40% de los casos se encontró que familiares de primer grado de consanguineidad tenían la enfermedad, en el 29% eran otros familiares quienes tenían diagnóstico de la misma. Podría decirse que 25 de cada 100 personas con diagnóstico de hemofilia son producto de nuevas mutaciones en Colombia (Tabla 30).

*Tabla 30. Antecedentes familiares asociados a la enfermedad en la población con hemofilia. Colombia. 2016*

Antecedentes familiares	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
No tiene antecedentes	450	26,4	80	22,6	530	25,7
Madre, padre o hermanos	674	39,5	149	42,1	823	40,0
Otros familiares	489	28,7	107	30,2	596	29,0
Desconocidos	92	5,4	18	5,1	110	5,3
<b>Total</b>	<b>1.705</b>	<b>100,0</b>	<b>354</b>	<b>100,0</b>	<b>2059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3. Características relacionadas con el tratamiento



designed by freepik.com

El tratamiento de los pacientes con hemofilia depende de la severidad de la deficiencia y del objetivo del mismo. Por un lado, se sabe que la naturaleza de la enfermedad hace que los pacientes con una deficiencia del factor severa ( $<1\%$ ) tengan mayor tendencia a presentar sangrados con respecto a los pacientes en los cuales la deficiencia de factor es menos marcada (5-40%).

Por otro lado, el tratamiento en estos pacientes puede tener varios objetivos dentro de los que se encuentran: controlar el sangrado, erradicar la presencia de inhibidores, prevenir o reducir la aparición sangrados espontáneos musculares, articulares o en otras localizaciones, preservar las articulaciones, entre otros. Lo anterior se traduce en la reducción de complicaciones y hospitalizaciones que afectan directamente la calidad de vida, generan discapacidad e influyen en la productividad laboral o escolar y en la vida social y familiar. A continuación, se presentan algunos de los hallazgos más importantes en relación al tratamiento en los pacientes hemofílicos.

Existen dos esquemas de tratamiento bien diferenciados para el manejo de los pacientes con hemofilia: el tratamiento profiláctico y el tratamiento a demanda. La selección entre uno y otro depende de las características clínicas del paciente. El primero es preventivo, busca prevenir la aparición de sangrados espontáneos y preservar las articulaciones, mientras el segundo, se utiliza para detener el sangrado cuando este se presenta.

La profilaxis fue el esquema de tratamiento más frecuentemente documentado en la población con hemofilia (59,2%) (Tabla 31). Fue más frecuente el uso del tratamiento profiláctico en los hemofílicos A con relación a los hemofílicos B, siendo para los primeros el 60,6% y para los segundos el 52,5%.

*Tabla 31. Esquema de tratamiento en los pacientes con hemofilia*

Esquema de tratamiento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
A demanda	672	39,4	168	47,5	840	40,8
Profilaxis	1.033	60,6	186	52,5	1.219	59,2
Total	1.705	100,0	354	100,0	2.059	100,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En los pacientes con hemofilia A, el 76,2% recibió concentrado de factor VIII de coagulación durante el periodo, mientras el 4,1% recibió agente bypass (FrVIIa o CCPa). En aquellos que padecen hemofilia B, el 22% fue reportado sin tratamiento, es decir que, a la fecha de corte no estaba recibiendo ningún tratamiento y posiblemente durante el último año, no requirieron de la administración de ningún factor para el manejo de la patología (Tabla 32).

*Tabla 32. Factor recibido como tratamiento actual en pacientes con hemofilia A y B*

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
FVIII	1.299	76,2	0	0,0	1.299	63,1
FIX	0	0,0	267	75,4	267	13,0
FrVIIa	41	2,4	8	2,3	49	2,4
CCPa	29	1,7	1	0,3	30	1,5
Sin tratamiento	336	19,7	78	22,0	414	20,1
Total	1.705	100,0	354	100,0	2.059	100,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la población con hemofilia A que tuvo tratamiento profiláctico, predominó el uso de factor VIII de la coagulación (94,9%). Como aspecto a resaltar, se evidenció que el 50% de la población con tratamiento a demanda, no requirió de la administración de ningún tipo de medicamento, recibiendo FVIII la mayoría de los casos que si lo requirieron (47,5%). Como puede notarse en la tabla 33, esta situación tuvo un comportamiento similar en la población con hemofilia B.

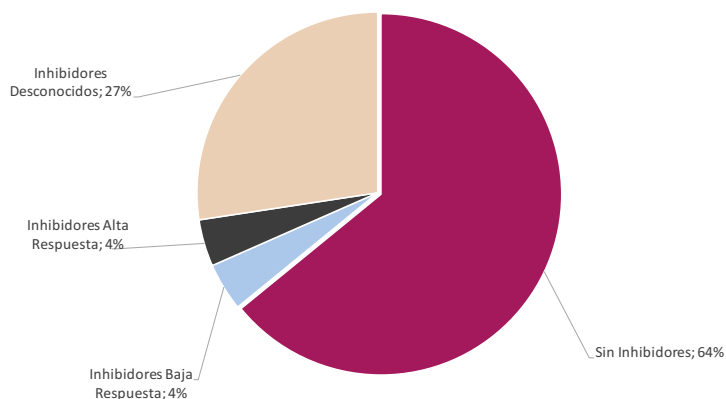
Tabla 33. Factor recibido como tratamiento actual según esquema de tratamiento.

Factor recibido	HEMOFILIA A				HEMOFILIA B			
	A demanda		Profilaxis		A demanda		Profilaxis	
	n	%	n	%	n	%	n	%
FVIII	319	47,5	980	94,9	0	0,0	0	0,0
FIX	0	0,0	0	0,0	86	51,2	181	97,3
FrVIIa	10	1,5	31	3,0	3	1,8	5	2,7
CCPa	7	1,0	22	2,1	1	0,6	0	0,0
Sin tratamiento	336	50,0	0	0,0	78	46,4	0	0,0
Total	672	100,0	1.033	100,0	168	100,0	186	100,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 64% de los pacientes con hemofilia no tenía inhibidores a la fecha de corte (31 de enero de 2016), en el 27% no se habían estudiado y el 9% se encontraba cursando con esta complicación cuando se realizó el reporte de la información (Ilustración 24).

Ilustración 24. Presencia de inhibidores en la población con hemofilia. Colombia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 4,8% de los pacientes con hemofilia A desarrollaron inhibidores de alta respuesta mientras el 4,8% tenían inhibidores de baja respuesta (Tabla 34). El desarrollo de esta complicación fue ligeramente inferior en la hemofilia B, donde el 4,5% de esta población desarrolló esta complicación.

Tabla 34. Inhibidores en la población con hemofilia A y B. 2016

Presencia de inhibidores	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Inhibidores baja respuesta	79	4,6	10	2,8	89	4,3
Inhibidores alta respuesta	81	4,8	6	1,7	87	4,2
Sin inhibidores	1.085	63,6	234	66,1	1.319	64,1
Inhibidores desconocidos	460	27,0	104	29,4	564	27,4
<b>Total</b>	<b>1.705</b>	<b>100,0</b>	<b>354</b>	<b>100,0</b>	<b>2.059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 35 se presenta la presencia de inhibidores en relación al esquema de tratamiento. El desarrollo de inhibidores es multifactorial; sin embargo, se ha atribuido el desarrollo de los mismos a tener enfermedad severa, a la exposición a factores de la coagulación, a la intensidad de la primera exposición a factores de coagulación, a factores genéticos, ambientales, entre otros. Algunos estudios han documentado que durante las primeras 50 aplicaciones de factor se presenta un riesgo más alto de desarrollar inhibidores por lo que su seguimiento debería ser más estricto durante este periodo.

Tabla 35. Presencia de inhibidores según el esquema de tratamiento en población con hemofilia. 2016

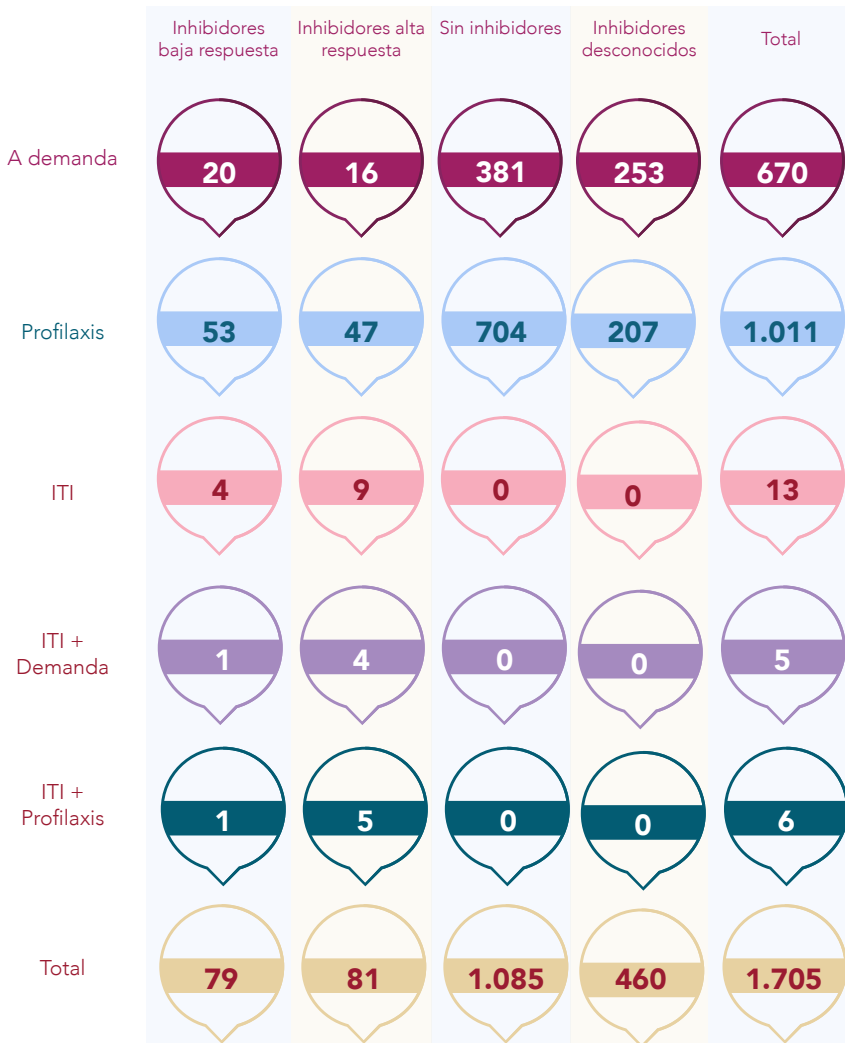
Presencia de inhibidores	A demanda		Profilaxis		Total	
	n	%	n	%	n	%
Inhibidores baja respuesta	22	2,6	67	5,5	89	4,3
Inhibidores alta respuesta	19	2,3	68	5,6	87	4,2
Sin inhibidores	484	57,6	835	68,5	1.319	64,1
Inhibidores desconocidos	315	37,5	249	20,4	564	27,4
<b>Total</b>	<b>840</b>	<b>100,0</b>	<b>1.219</b>	<b>100,0</b>	<b>2.059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

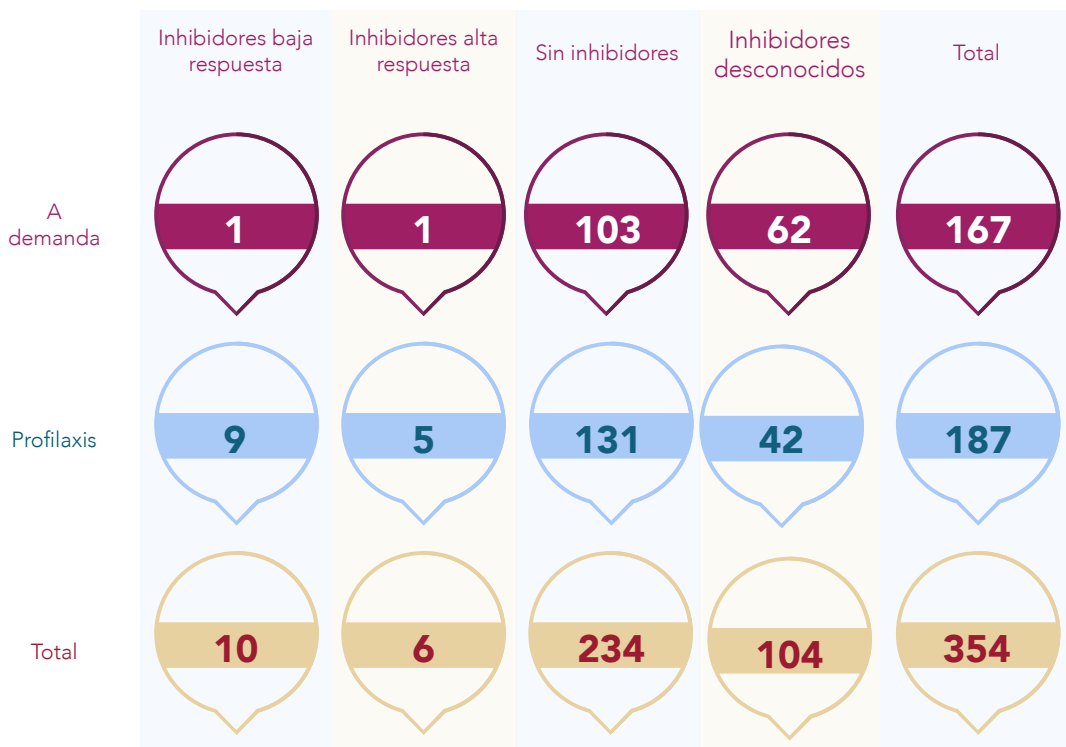
En las ilustraciones 25 y 26, se presentan los casos de hemofilia A y B teniendo en cuenta la presencia de inhibidores y el esquema de tratamiento reportado. Siguiendo este esquema se estructuraron los capítulos relacionados con el tratamiento.

*Ilustración 25. Casos de hemofilia A según la presencia de inhibidores y el esquema de tratamiento. 2016.*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

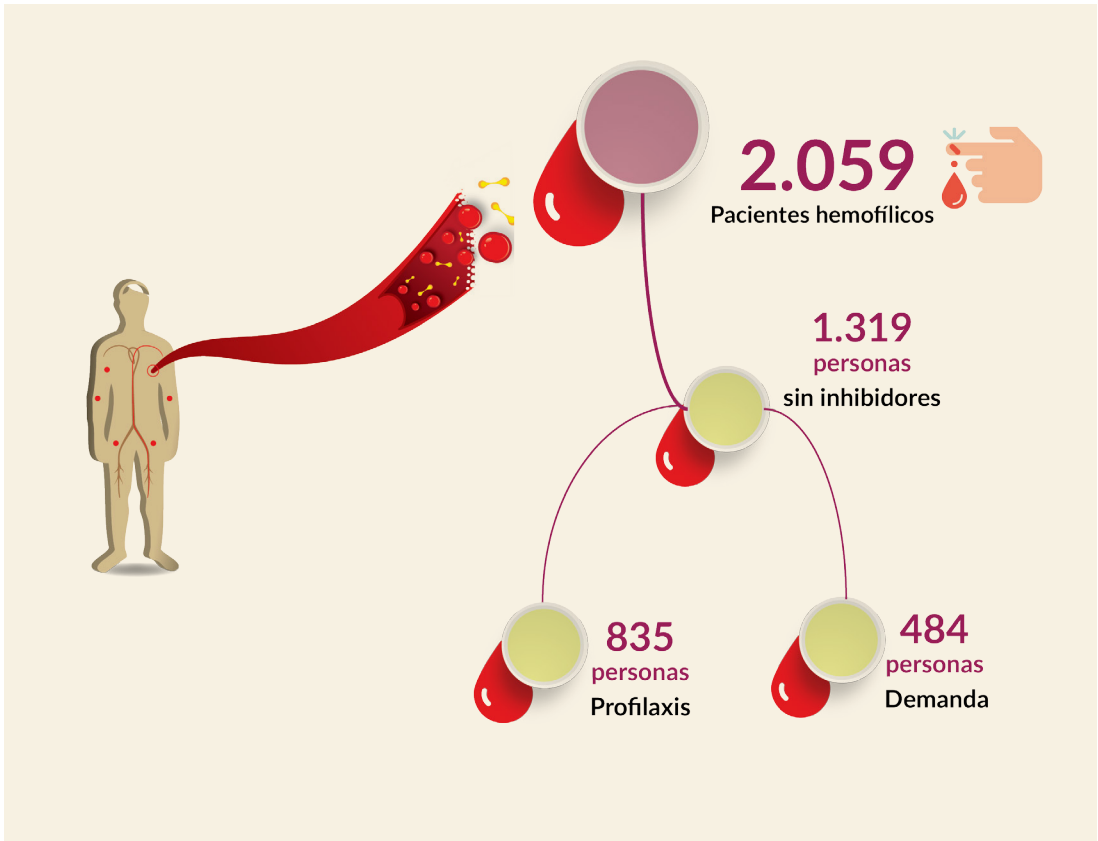
Ilustración 26. Casos de hemofilia B según la presencia de inhibidores y el esquema de tratamiento. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.1. Tratamiento en pacientes hemofílicos sin inhibidores.

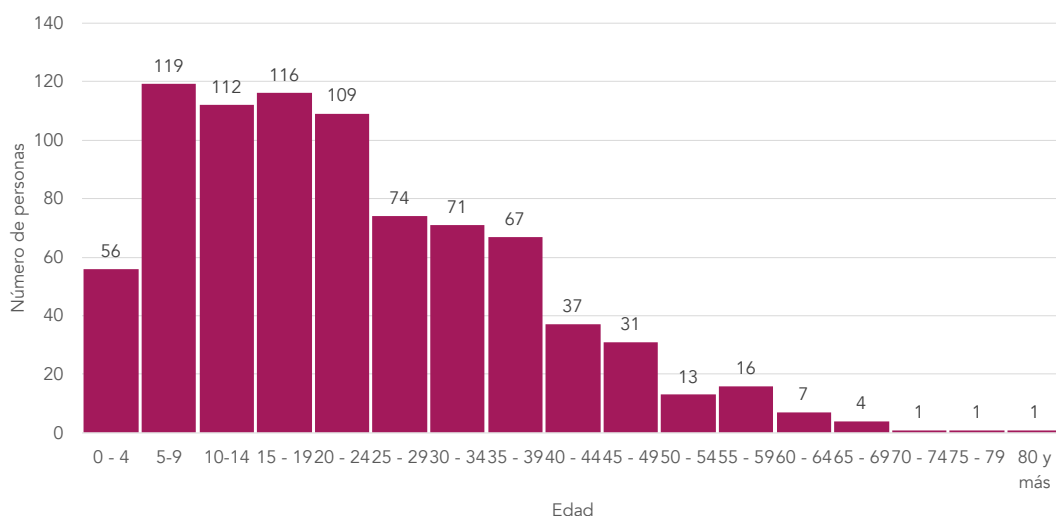


El 64,1% (n=1.319) de la población reportada con hemofilia, no tiene inhibidores. De estos, el 63,3% (n=835) tienen como esquema de tratamiento profilaxis, mientras el 36,7% restante se encuentra a demanda. A continuación, se presentan las características de tratamiento de cada uno de estos grupos.

### 3.4.3.1.1. Población hemofílica sin inhibidores en profilaxis

835 personas con hemofilia y sin inhibidores reciben profilaxis. El promedio de edad en esta población es de 23 años (DE 14,6 años), teniendo el 50% de los casos 20 años o menos y el 75% máximo 32 años. En la ilustración 27, se presenta la distribución de frecuencias de la edad en esta población.

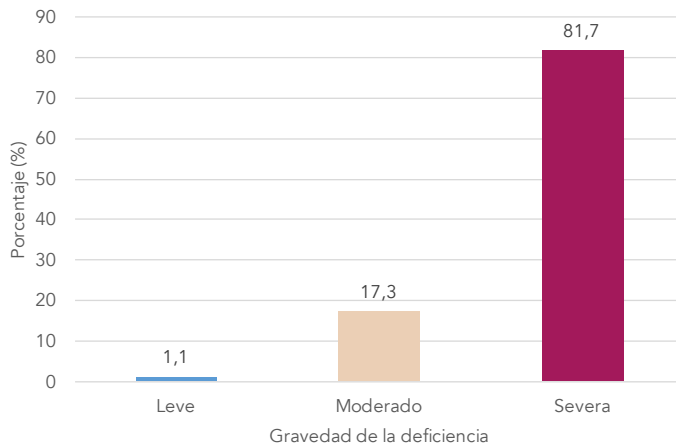
*Ilustración 27. Distribución de la edad en la población con hemofilia sin inhibidores en profilaxis*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El grupo de hemofílicos sin inhibidores en profilaxis son en su mayoría personas clasificadas como "severas" (81,7%, n=682), donde el nivel del factor es menor al 1%. El 17,3% de los pacientes moderados que reciben profilaxis, lo que se considera un porcentaje dentro de la esperado. Se identificaron 9 personas clasificadas como "leves" que recibían este tratamiento debido a condiciones específicas: características del paciente, comportamiento severo de los sangrados, antecedentes de hemorragias intracraneales, entre otros (Ilustración 28).

### Ilustración 28. Gravedad de la deficiencia en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis.



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Características generales de la profilaxis

Cuatro aspectos relacionados con la profilaxis en la población hemofílica sin inhibidores (el tipo de profilaxis, la frecuencia de la profilaxis, la modalidad de aplicación y el tipo de acceso venoso utilizados para la administración de la misma), se documentan en la tabla 36.

Nótese que en la población con hemofilia A, la profilaxis secundaria está documentada en el 41,9% de los casos. Este mismo aspecto es alrededor del 49% en la población con hemofilia B (Tabla 36).

La frecuencia de administración de la profilaxis que predominó en la población con hemofilia A fue la de 3 veces por semana, diferente a lo identificado en la población con hemofilia B, donde la frecuencia fue de 2 veces/semana. Llama la atención que el 22% del total de pacientes con hemofilia B se encuentran recibiendo profilaxis 3 veces por semana, siendo este un esquema poco usual. En su mayoría, la administración del factor se lleva a cabo en el domicilio del paciente, un importante porcentaje (alrededor del 30%) se realiza de forma intrainstitucional, lo que debe ser considerado debido a los costos que esto acarrea y a la tendencia creciente de la autoadministración del factor por parte de los pacientes alrededor del mundo, como muestra del empoderamiento y conciencia de los mismos frente a la enfermedad.

Como es de esperarse, el acceso venoso periférico es el tipo de acceso considerado en aproximadamente el 98% de los casos para la administración de la terapia.

Tabla 36. Características de la profilaxis en personas con hemofilia A y B sin inhibidores.

Aspectos relacionados con el tratamiento profiláctico	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B							
	Leve (N=6)		Moderado (N=105)		Severo (N=593)		Total (N=704)		Leve (N=3)		Moderado (N=39)		Severo (N=89)		Total (N=131)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Tipo de profilaxis</b>																
Primaria	4	66,7	28	26,7	173	29,2	205	29,1	1	33,3	10	25,6	23	25,8	34	26,0
Secundaria	1	16,7	51	48,6	243	41,0	295	41,9	2	66,7	22	56,4	40	44,9	64	48,9
Terciaria	1	16,7	15	14,3	125	21,1	141	20,0	0	0,0	4	10,3	17	19,1	21	16,0
Intermitente	0	0,0	1	1,0	1	0,2	2	0,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Profilaxis + Demanda	0	0,0	10	9,5	51	8,6	61	8,7	0	0,0	3	7,7	9	10,1	12	9,2
<b>Frecuencia de la profilaxis</b>																
1 vez / semana	0	0,0	1	1,0	18	3,0	19	2,7	0	0,0	3	7,7	6	6,7	9	6,9
2 veces / semana	3	50,0	23	21,9	75	12,7	101	14,4	2	66,7	35	89,7	56	62,9	93	71,0
3 veces / semana	3	50,0	77	73,3	480	80,9	560	79,6	1	33,3	1	2,6	27	30,3	29	22,1
4 veces / semana	0	0,0	4	3,8	12	2,0	16	2,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>4 veces / semana	0	0,0	0	0,0	8	1,4	8	1,1	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
<b>Modalidad de aplicación</b>																
Institucional	1	16,7	25	23,8	186	31,4	212	30,1	1	33,3	8	20,5	28	31,5	37	28,2
Domiciliario	5	83,3	67	63,8	327	55,1	399	56,7	2	66,7	25	64,1	51	57,3	78	59,5
Mixto	0	0,0	13	12,4	80	13,5	93	13,2	0	0,0	6	15,4	10	11,2	16	12,2
<b>Tipo de acceso</b>																
Acceso periférico	6	100,0	104	99,1	582	98,2	692	98,3	3	100,0	39	100,0	86	96,6	128	97,7
Acceso central	0	0,0	1	1,0	11	1,9	12	1,7	0	0,0	0	0,0	3	3,4	3	2,3

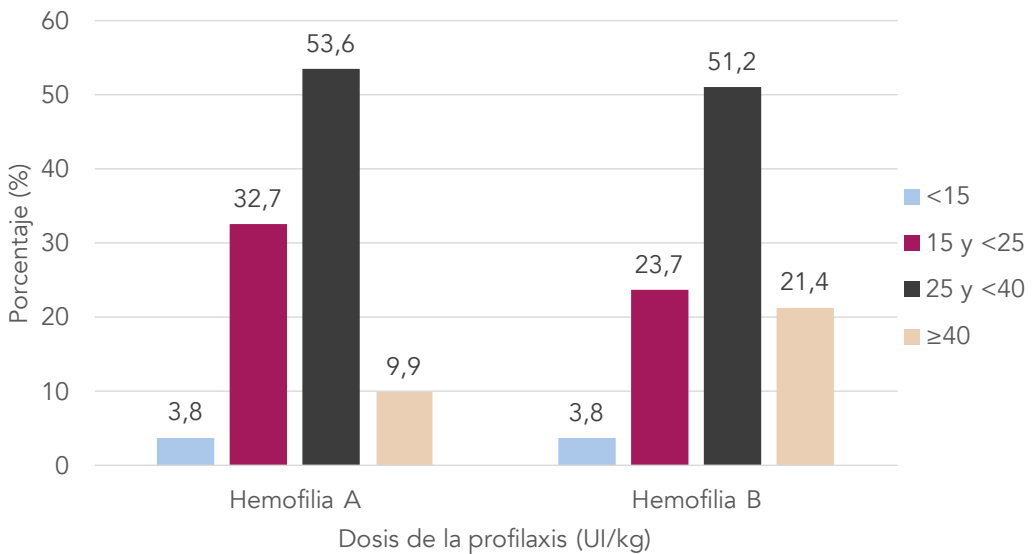
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## Dosis de la profilaxis

La dosis reportada en los pacientes hemofílicos dentro del esquema de tratamiento profiláctico oscila entre 25 y 40 UI/kg en alrededor del 50% de los casos, dosis que corresponde con lo establecido según el protocolo de Malmö. Adicionalmente, podría pensarse que se utiliza el protocolo de Utrecht en el 32,7% de los casos con hemofilia A y en el 23,7% en los casos con hemofilia B, el cual establece el uso de dosis que se encuentran entre 15 y 30 UI/kg, ver ilustración 29.

Ilustración 29. Dosis de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 37, se presenta la dosis de la profilaxis en relación con la gravedad de la deficiencia, observándose un comportamiento similar al descrito anteriormente en donde predomina el uso de dosis entre 25 y 40 UI/Kg independiente de la severidad de la hemofilia.

Tabla 37. Dosis de la profilaxis en pacientes con hemofilia sin inhibidores según la gravedad de la deficiencia

Dosis de la profilaxis (UI/Kg)	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B							
	Leve		Moderado		Severo		Total		Leve		Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	0	0,0	4	3,8	23	3,9	27	3,8	0	0,0	2	5,1	3	3,4	5	3,8
15 y <25	2	33,3	33	31,4	195	32,9	230	32,7	1	33,3	11	28,2	19	21,4	31	23,7
25 y <40	3	50,0	60	57,1	314	53,0	377	53,6	0	0,0	19	48,7	48	53,9	67	51,2
≥40	1	16,7	8	7,6	61	10,3	70	9,9	2	66,7	7	18,0	19	21,4	28	21,4
<b>Total</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>	<b>105</b>	<b>100,0</b>	<b>593</b>	<b>100,0</b>	<b>704</b>	<b>100,0</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>39</b>	<b>100,0</b>	<b>89</b>	<b>100,0</b>	<b>131</b>	<b>100,0</b>

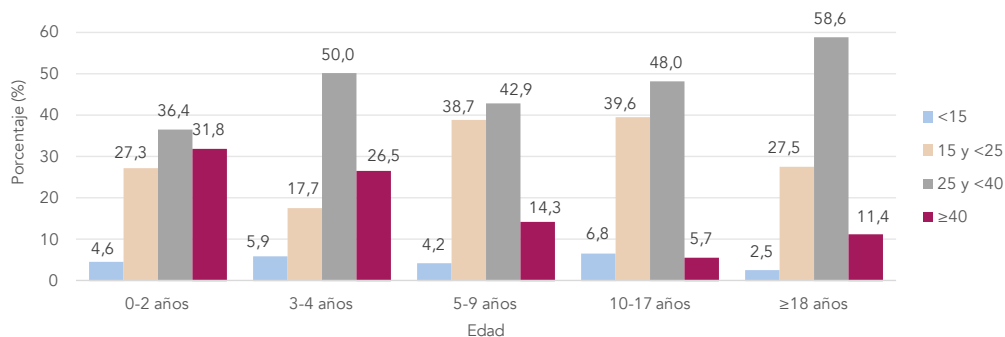
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Existe un patrón bien ilustrado respecto a la dosis de la profilaxis utilizada y la edad de la persona; el uso de dosis entre los grupos de edad es similar predominando el uso de dosis entre 25 y 40 UI/Kg, un pequeño porcentaje tiene dosis menores a 15 UI/Kg.

Nótese el uso de dosis mayores a 40 UI/Kg disminuye a medida que aumenta la edad, lo que podría ser explicado al uso cada vez más frecuente del protocolo canadiense en donde se inicia la infusión 1 vez a la semana 50 UI/kg, y se modifica de acuerdo al comportamiento clínico de los sangrados (ilustración 30).

Ilustración 30. Dosis utilizada en el tratamiento profiláctico según la edad de los pacientes hemofílicos sin inhibidores



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 38, se presenta la dosis de la profilaxis teniendo en cuenta el factor recibido. Llama la atención que el 3,3% y el 2,3% de los hemofílicos A y B respectivamente, reciben dosis menores a 15 UI/Kg, lo que no se encuentra acorde con ninguno de los protocolos conocidos para la profilaxis en estos pacientes. Por otro lado, 6 casos fueron reportados recibiendo tratamiento profiláctico con FrVIIa (Novoseven); fueron excluidos de la tabla debido a que las dosis de este medicamento se expresan en microgramos por kilo (mcg/kg) o en miligramos (mg), unidad de medida diferente en la que se expresan los otros factores; en estos 6 pacientes la dosis osciló entre 1 y 5 mg.

Tabla 38. Dosis de la profilaxis en la población sin inhibidores según el factor recibido

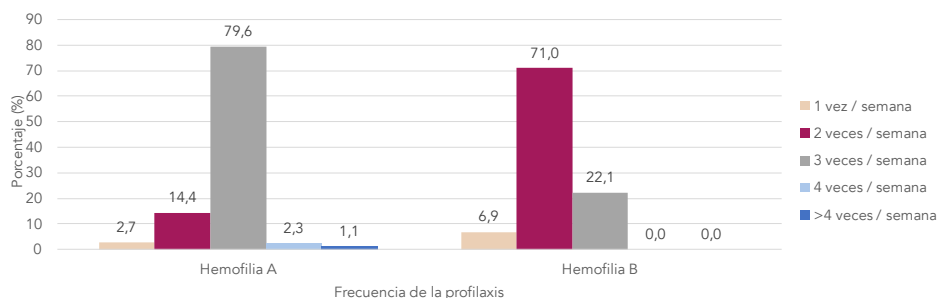
Dosis de la profilaxis (UI/Kg)	FVIII		FIX		Total	
	n	%	n	%	n	%
<15	23	3,3	3	2,3	26	3,1
15 y <25	230	32,9	31	24,0	261	31,5
25 y <40	377	53,9	67	51,9	444	53,6
≥40	70,0	10,0	28	21,7	98	11,8
<b>Total</b>	<b>700</b>	<b>100,0</b>	<b>129</b>	<b>100,0</b>	<b>829</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Frecuencia de administración de la profilaxis

El tratamiento profiláctico en la población con hemofilia A sin inhibidores es administrado en el 80% de los casos 3 veces por semana, siendo 2 veces por semana para los pacientes con hemofilia B, encontrándose recibiendo el 22% de esta población 3 veces por semana, siendo este un esquema poco usual. (ilustración 31). Lo anterior, se corresponde con las recomendaciones de tratamiento en este grupo de pacientes.

Ilustración 31. Frecuencia de la administración de la profilaxis



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 39, se presenta la relación entre la dosis y la frecuencia de la profilaxis. Puede notarse que 38,3% de toda la población con hemofilia recibe una dosis entre 25 y 40 UI/Kg 3 veces por semana y el 23% recibe una dosis entre 15 y 25 UI/Kg 2 veces por semana. Solo el 1% de esta población recibe profilaxis más de 4 veces por semana con diferentes dosis.

Tabla 39. Frecuencia de la administración de la profilaxis según la dosis

Hemofilia	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		>4 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	1	0,1	8	1,0	21	2,5	1	0,1	1	0,1	32	3,8
15 y <25	4	0,5	55	6,6	192	23,0	6	0,7	4	0,5	261	31,3
25 y <40	14	1,7	102	12,2	320	38,3	6	0,7	2	0,2	444	53,2
≥40	9	1,1	29	3,5	56	6,7	3	0,4	1	0,1	98	11,7
<b>Total</b>	<b>28</b>	<b>3,4</b>	<b>194</b>	<b>23,2</b>	<b>589</b>	<b>70,5</b>	<b>16</b>	<b>1,9</b>	<b>8</b>	<b>1,0</b>	<b>835</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## Factor recibido

El tratamiento profiláctico en la población con hemofilia sin inhibidores se encuentra acorde con lo documentado en la literatura en donde se utiliza la reposición del factor; así el 99% de los casos recibió FVIII o FIX según la deficiencia presentada (Tabla 40).

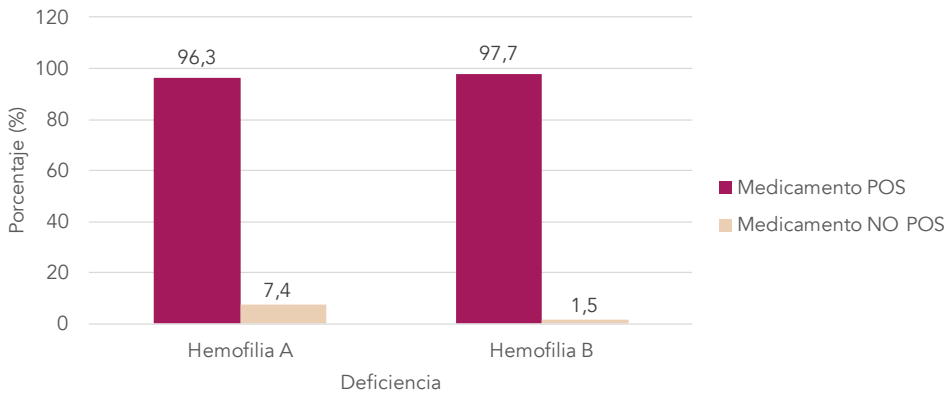
Tabla 40. Factor recibido como tratamiento en los pacientes con hemofilia sin inhibidores en profilaxis

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
FVIII	700	99,4	0	0,0	700	83,8
FIX	0	0,0	129	98,5	129	15,5
FrVIIa	4	0,6	2	1,5	6	0,7
<b>Total</b>	<b>704</b>	<b>100,0</b>	<b>131</b>	<b>100,0</b>	<b>835</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En el 96,3% de la población con hemofilia A sin inhibidores, se reportó el uso de medicamentos incluidos en el POS, versus el 51,9% de los pacientes con hemofilia B. El uso de medicamentos NO POS se presenta en la ilustración 32.

*Ilustración 32. Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia sin inhibidores*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 39,3% de los pacientes con hemofilia A sin inhibidores y en profilaxis recibieron derivados plasmáticos mientras el 57% recibió productos recombinantes (Tabla 41). En los hemofílicos B, el 48% recibió productos recombinantes (Tabla 42).

*Tabla 41. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores en profilaxis*

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
ADVATE®	Recombinante 1	156	22,2
XYNTHA®	Recombinante 2	132	18,8
EMOCLOT	Derivado Plasmático 1	73	10,4
HEMOFIL M	Derivado Plasmático 2	70	9,9
KOGENATE®	Recombinante 4	61	8,7
RECOMBINATE	Recombinante 3	52	7,4
OCTANATE	Derivado Plasmático 3	45	6,4

Tabla 41. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores en profilaxis (Continuación)

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
KOATE®	Derivado Plasmatico 4	30	4,3
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	26	3,7
BERIATE®	Derivado Plasmatico 5	17	2,4
FANHDI	Derivado Plasmatico 6	15	2,1
HAEMOCTIN SDH	Derivado Plasmatico 8	10	1,4
FACTANE®	Derivado Plasmatico 7	9	1,3
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO	Derivado Plasmatico 9	5	0,7
GREEN VIII LYOPHILIZED	Derivado Plasmatico 10	3	0,4
<b>Total</b>		<b>704</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 42. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B sin inhibidores en profilaxis

HEMOFILIA B			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
BENEFIX ®	Recombinante 1	63	48,1
IMMUNINE ®	Derivado plasmático 1	36	27,5
AIMAFIX®	Derivado plasmático 2	15	11,5
OCTANINE F	Derivado plasmático 3	7	5,3
KONINE 80	Derivado plasmático 4	4	3,1
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento NO POS	3	2,3
BERININ®	Derivado plasmático 6	2	1,5
REPLENINE®	Derivado plasmático 7	1	0,8
<b>Total</b>		<b>131</b>	<b>100</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Nótese que es poco frecuente el uso de medicamentos NO POS en este grupo (Tabla 43). Aproximadamente 2 de cada 100 pacientes con hemofilia B sin inhibidores en profilaxis tienen como tratamiento un agente de puente (Tabla 44).

*Tabla 43. Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores en profilaxis*

HEMOFILIA A			
Medicamento NO POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	652	92,6
OPTIVATE®	Derivado plasmático 1 (FVIII+VMB)	16	2,3
IMMUNATE®	Derivado plasmático 3 (FVIII+VMB)	15	2,1
HAEMATE - P	Derivado plasmático 2 (FVIII+VMB)	10	1,4
NOVOSEVEN RT	Agente de puente 1	10	1,4
FEIBA 1000U	Agente de puente 2	1	0,1
Total		704	100,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

*Tabla 44. Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B sin inhibidores en profilaxis*

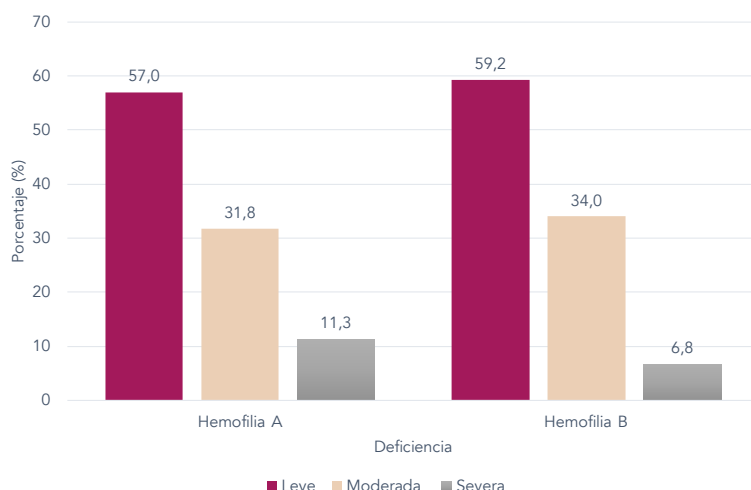
HEMOFILIA B			
Medicamento NO POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	129	98,5
NOVOSEVEN RT	Agente de puente 1	2	1,5
Total		131	100,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.1.2 Población hemofílica sin inhibidores con tratamiento a demanda.

484 personas con hemofilia sin inhibidores se encontraban recibiendo tratamiento según el evento de sangrado, es decir, tratamiento a demanda. El 78,7% (n=381) son hemofílicos tipo A. Como es de esperarse, la mayoría de estos pacientes corresponden a personas clasificadas según la severidad de la deficiencia como leves o moderados, ya que tienen menos manifestaciones de sangrados. Alrededor del 57% de los hemofílicos A sin inhibidores con tratamiento a demanda son leves, siendo el 31,8% de ellos moderados (Ilustración 33).

*Ilustración 33. Gravedad de la deficiencia en la población con hemofilia sin inhibidores con tratamiento a demanda*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 3,1% de esta población son mujeres mientras el 96,7% restante corresponde a hombres. El promedio de edad en este grupo es de 30,1 años (DE 20,7 años), notándose que el 50% de los casos tienen 25 años o menos. El 80,6% de esta población pertenece al régimen contributivo mientras un 16,5% al régimen subsidiado. El grupo etario que predomina es el de 15 a 19 años, seguido por aquellos que tienen entre 10 y 14 años (11%). En todos los grupos de edad se encuentran pacientes con hemofilia sin inhibidores a demanda (Tabla 45).

Tabla 45. Grupos de edad en la población con hemofilia sin inhibidores con tratamiento a demanda

Grupo de edad	n	%
0 - 4 años	38	7,9
5 - 9 años	39	8,1
10 - 16 años	53	11,0
15 - 19 años	62	12,8
20 - 24 años	42	8,7
25 - 29 años	33	6,8
30 - 34 años	35	7,2
35 - 39 años	34	7,0
40 - 44 años	19	3,9
45 - 49 años	28	5,8
50 - 54 años	21	4,3
55 - 59 años	25	5,2
60 - 64 años	20	4,1
65 - 69 años	12	2,5
70 - 74 años	11	2,3
75 - 79 años	5	1,0
80 años y más	7	1,5
<b>Total</b>	<b>484</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Características generales del tratamiento a demanda

El tratamiento a demanda está determinado por el tipo de sangrado que tenga el paciente (traumático/ espontáneo), la localización, la extensión, el compromiso articular, la molestia, dolor o incapacidad que genere, así como de la gravedad de la deficiencia, entre otros aspectos. Todos estos determinan la cantidad de unidades de factor que deben administrarse para detener la hemorragia lo más rápido posible. De este modo, un paciente que es manejado con este esquema de tratamiento, puede recibir muchas aplicaciones de factor según lo requiera.

Teniendo en cuenta la información reportada, el 68,2% de la población con hemofilia leve no recibió unidades de factor en el periodo y el 15,7% recibió entre 1000 y 10000 durante el último año. Los hemofílicos A severos utilizaron más unidades en el periodo, recibiendo el 30,2% de ellos entre 10.000 y 100.000 unidades; algunos recibieron más de 100.000 unidades. Este comportamiento es similar en los hemofílicos tipo B (Tabla 46).

La mayoría de los pacientes no requirieron aplicaciones de factor en el periodo (58%), documentándose en alrededor del 30% de los pacientes menos de 10 aplicaciones. El 16% de los hemofílicos severos requirió más de 20 administraciones. El 45% de los pacientes recibió la administración en el hospital, mientras otro 40% lo recibió en su domicilio. En todos los casos la administración fue a través de un acceso venoso periférico (tabla 46).

*Tabla 46. Características del tratamiento a demanda en personas con hemofilia A y B sin inhibidores*

Aspectos relacionados con el tratamiento a DEMANDA.	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B							
	Leve (N=217)		Moderado (N=121)		Severo (N=43)		Total (N=381)		Leve (N=61)		Moderado (N=35)		Severo (N=7)		Total (N=103)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Unidades de factor en el periodo (UI/Kg).</b>																
Cero unidades	148	68,2	57	47,1	16	37,2	221	58,0	35	57,38	21	60	3	42,9	60	58
Menos de 1.000	7	3,2	4	3,3	1	2,3	12	3,1	0	0,0	2	5,7	0	0,0	1	1
Entre 1.000 y 10.000	34	15,7	36	29,8	11	25,6	81	21,3	15	24,6	7	20,0	1	14,3	23	22
Entre 10.000 y 100.000	26	12,0	23	19,0	13	30,2	62	16,3	8	13,1	5	14,3	3	42,9	16	16
Entre 100.000 y 500.000	2	0,9	1	0,8	1	2,3	4	1,1	2	3,3	0	0,0	0	0,0	2	2
Más de 500.000	0	0,0	0	0,0	1	2,3	1	0,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0
Sin dato	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	1,6	0	0,0	0	0,0	1	1
<b>Número de aplicaciones de factor en el periodo</b>																
0 (Cero)	148	68,2	57	47,1	16	37,2	221	58,0	36	59,0	21	60,0	3	42,9	60	58,3
Menos de 10	54	24,9	46	38,0	19	44,2	119	31,2	20	32,8	12	34,3	3	42,9	35	34,0
Entre 10 y 20	7	3,2	10	8,3	0	0,0	17	4,5	3	4,9	1	2,9	0	0,0	4	3,9
Más de 20	8	3,7	8	6,6	7	16,3	23	6,0	2	3,3	1	2,9	1	14,3	4	3,9
Sin dato	0	0,0	0	0,0	1	2,3	1	0,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0

Tabla 46. Características del tratamiento a demanda en personas con hemofilia A y B sin inhibidores (Continuación)

Aspectos relacionados con el tratamiento a DEMANDA.	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B							
	Leve (N=217)		Moderado (N=121)		Severo (N=43)		Total (N=381)		Leve (N=61)		Moderado (N=35)		Severo (N=7)		Total (N=103)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Modalidad de aplicación</b>																
Institucional	95	43,8	55	45,5	20	46,5	170	44,6	29	47,5	14	40,0	3	42,9	46	44,7
Domiciliario	102	47,0	52	43,0	13	30,2	167	43,8	21	34,4	18	51,4	3	42,9	42	40,8
Mixto	20	9,2	14	11,6	10	23,3	44	11,6	11	18,0	3	8,6	1	14,3	15	14,6
<b>Tipo de acceso</b>																
Acceso periférico	217	100,0	121	100,0	43	100,0	381	100,0	61	100,0	35	100,0	7	100,0	103	100,0

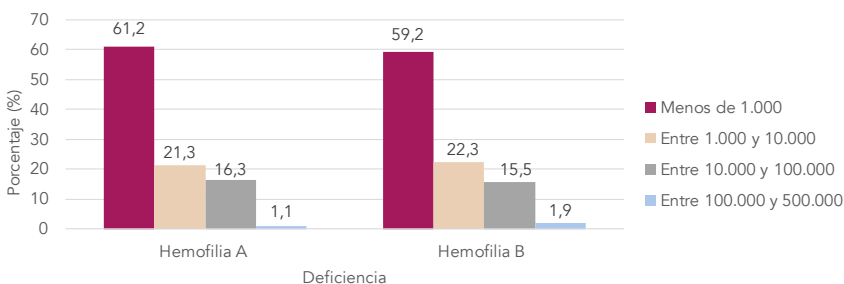
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Dosis del tratamiento a demanda

La mayoría de los pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda, requirieron menos de 1000 unidades en el periodo o no requirieron, porque no presentaron eventos agudos que requirieron la administración de factor. Alrededor del 20% necesitó entre 1.000 y 10.000 unidades (ilustración 34). Un porcentaje muy pequeño requirió entre 100.000 y 500.000 unidades en el año.

Ilustración 34. Dosis del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A y B sin inhibidores



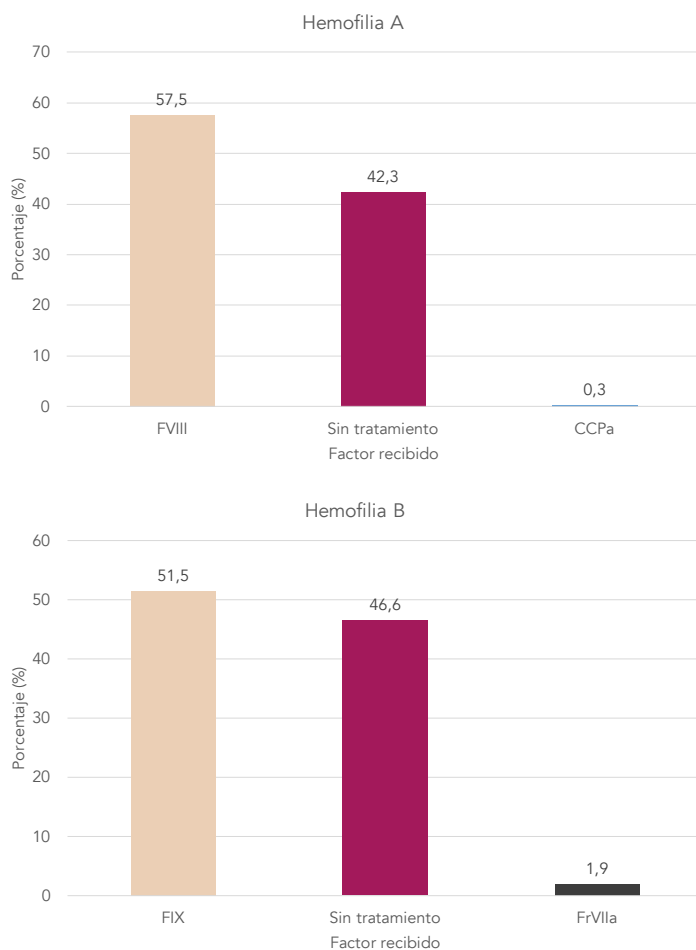
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Factor recibido en el tratamiento a demanda

En los pacientes con tratamiento a demanda el uso de factor VIII en los pacientes con hemofilia A y de factor IX en los pacientes con hemofilia B es el más frecuente. Un porcentaje muy pequeño recibió agente de puente durante el evento de sangrado agudo. (Ilustración 35).

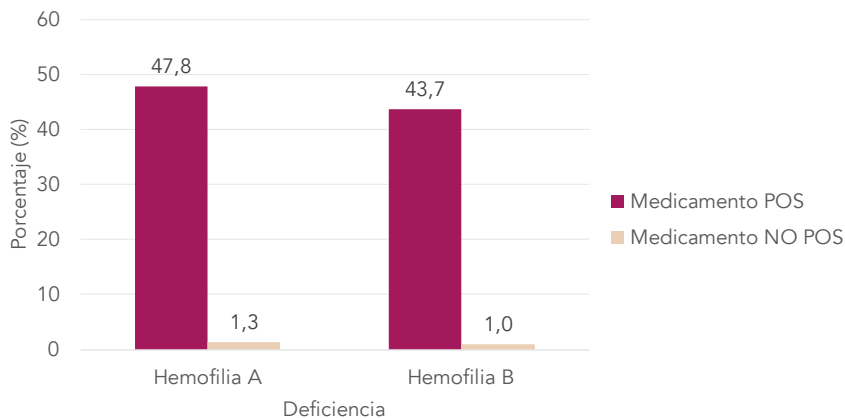
*Ilustración 35. Factor recibido en el tratamiento a demanda por la población con hemofilia sin inhibidores*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
 Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 47,8% de los hemofílicos A recibió medicamentos POS (el porcentaje que no se presenta en la ilustración no recibió medicamentos POS). El 1,3% recibió factores NO POS. Ilustración 36.

*Ilustración 36. Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia sin inhibidores con tratamiento a demanda.*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Al analizar los códigos CUM de los medicamentos reportados se encontró que en la población con hemofilia A, no se reportó el uso medicamentos POS en el 52,5% de los casos. Los medicamentos más frecuentemente reportados fueron el Hemofil M (12,6%) y el Advate (10,5%), ver tabla 47.

*Tabla 47. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda*

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	200	52,5
HEMOFIL M	Derivado plasmático 2	48	12,6
ADVATE®	Recombinante 1	40	10,5
XYNTHA ®	Recombinante 2	30	7,9

Tabla 47. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda (Continuación)

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
HAEMOCTIN SDH	Derivado plasmático 8	17	4,5
FACTOR VIII DE COAGULACIÓN HUMANO	Derivado plasmático 9	9	2,4
BERIATE®	Derivado plasmático 5	7	1,8
EMOCLOT	Derivado plasmático 1	5	1,3
FANHDI	Derivado plasmático 6	5	1,3
KOATE®	Derivado plasmático 4	5	1,3
KOGENATE ®	Recombinante 4	4	1,1
OCTANATE	Derivado plasmático 3	4	1,1
RECOMBINATE	Recombinante 3	4	1,1
FACTANE®	Derivado plasmático 7	3	0,8
<b>Total</b>		<b>381</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la hemofilia B, la mayoría de la población no recibió medicamentos POS, siendo el factor mas usado el Inmunine (17,5%) seguido por el BENEFIX (16,5%), tabla 48.

Tabla 48. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B sin inhibidores con tratamiento a demanda

HEMOFILIA B			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	58	56,3
IMMUNINE	Derivado plasmático 1	18	17,5
BENEFIX	Recombinante 1	17	16,5
AIMAFIX®	Derivado plasmático 2	4	3,9
OCTANINE F	Derivado plasmático 3	3	2,9
BERININ®	Derivado plasmático 6	2	1,9
REPLENINE® VF	Derivado plasmático 7	1	1,0
<b>Total</b>		<b>103</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

5 pacientes hemofílicos tipo A sin inhibidores con tratamiento a demanda usaron medicamentos NO POS para el tratamiento (Tabla 49), siendo este número mucho más reducido en la población con hemofilia B (sólo 1 paciente recibió para el tratamiento Novoseven).

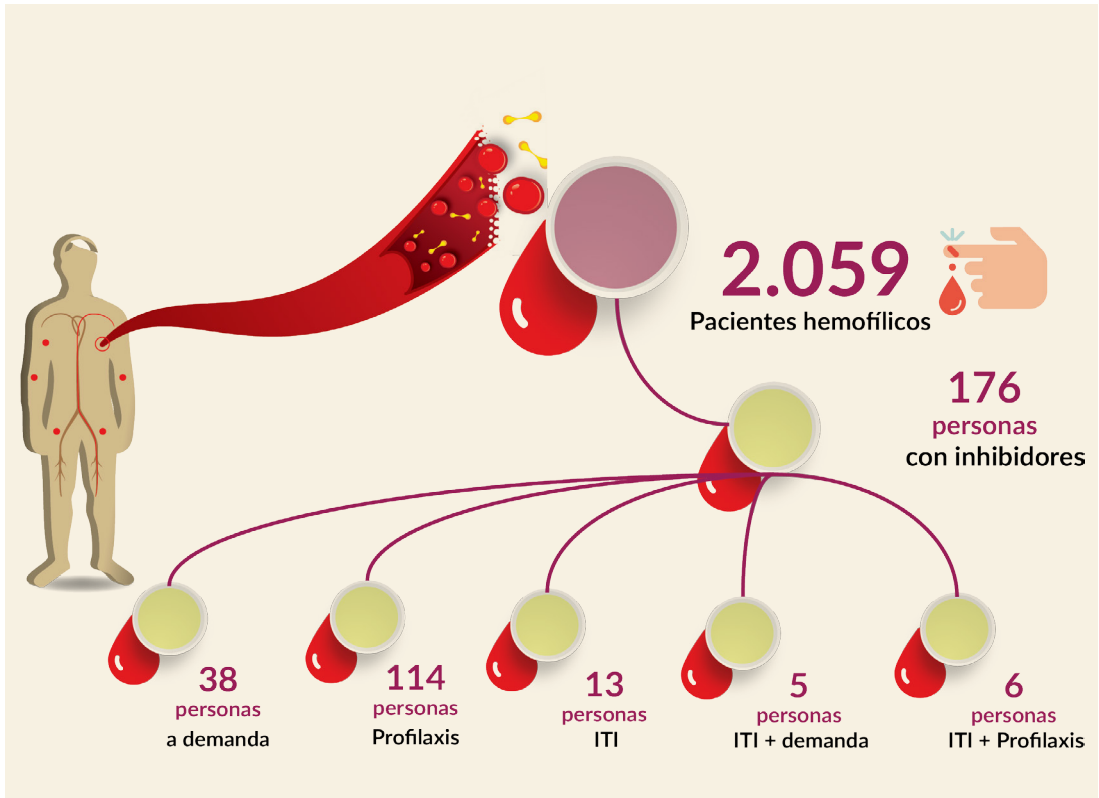
*Tabla 49. Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda*

HEMOFILIA A			
Medicamento NO POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento NO POS	376	98,7
FEIBA	Agente de puente 2	1	0,3
HAEMATE	Derivado plasmático 2 (FVIII+VMB)	1	0,3
IMMUNATE®	Derivado plasmático 3 (FVIII+VMB)	1	0,3
MINIRIN	Desmopresina	1	0,3
WILATE	Derivado plasmático 4 (FVIII+VMB)	1	0,3
<b>Total</b>		<b>381</b>	<b>100,0</b>

*Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.*



### 3.4.3.2 Tratamiento en pacientes hemofílicos con inhibidores.



#### ¿Qué es un inhibidor?

“Un inhibidor es un tipo de anticuerpo. La función de los anticuerpos en el organismo es tratar de destruir sustancias que no reconocen. El organismo de una persona con hemofilia A o B puede crear inhibidores dirigidos contra el factor VIII ó IX, después de la administración del tratamiento para reemplazar el factor carente. El anticuerpo se adhiere al factor VIII ó IX y neutraliza — o inhibe — su capacidad para detener una hemorragia” (3).

El 8,5% (n=176) de la población reportada con hemofilia, tiene inhibidores. De estos, el 7,8% (n=160) son hemofílicos tipo A, mientras el 0,8% (n=16) son hemofílicos tipo B. El 50,6% (n=89) son de baja respuesta ( $\geq 5UB$ ) y el 49,4% (n=87) de alta respuesta. A continuación, se presentan las características de tratamiento de cada uno de estos grupos.

La presencia de inhibidores en la población con hemofilia es una complicación grave que modifica el tratamiento y la respuesta al mismo. Durante un periodo de tiempo esta complicación puede aparecer, ser manejada y desaparecer o permanecer por un largo periodo de tiempo. Con la información disponible hasta el momento, se conoce la información sobre los pacientes hemofílicos que a la fecha de corte del reporte realizado estaban cursando con esta complicación; de este modo, se conoció que el 8,5% de los hemofílicos tenían esta complicación, desconociéndose esta información en el 27,4% de estos (tabla 50). Este capítulo hace referencia a aquellos que presentaban esta complicación.

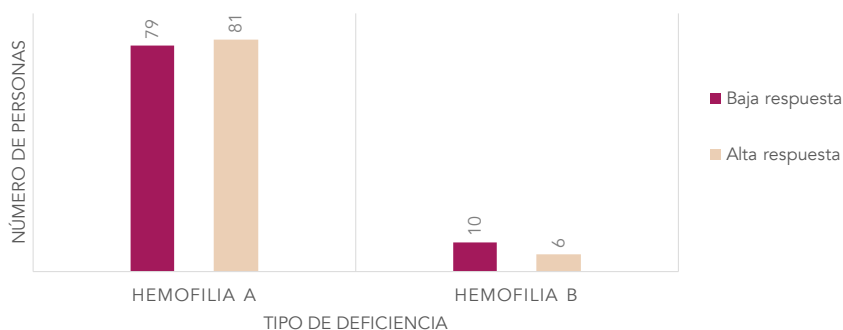
Tabla 50. Presencia de inhibidor en la población con hemofilia.

Presencia de inhibidor	n	%
Si	176	8,5
No	1.319	64,1
Desconocido	564	27,4
<b>Total</b>	<b>2.059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Del total de la población con hemofilia con esta complicación, el 90,9% correspondían a población con hemofilia A y el 9,1% a población con hemofilia B. En la ilustración 37, se presentan los casos de hemofilia A y B con inhibidores de baja respuesta (nivel del inhibidor entre 0,6 y 4,9 UB) e inhibidores de alta respuesta (nivel del inhibidor  $\geq 5$  UB).

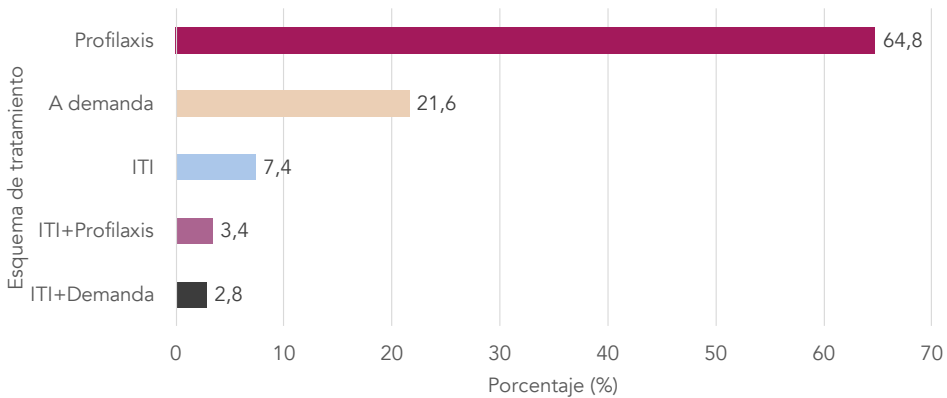
Ilustración 37. Población con inhibidores según el tipo de hemofilia



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En esta población el esquema de tratamiento más frecuentemente utilizado es la profilaxis, seguido por el tratamiento a demanda. El 13,6% se encuentra en inmunotolerancia (Ilustración 38).

*Ilustración 38. Esquema de tratamiento en la población con inhibidores*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Nótese que ningún hemofílico tipo B se encuentra en inmunotolerancia a diferencia de los hemofílicos tipo A. La profilaxis es el esquema más frecuente en los pacientes hemofílicos tipo A y B con inhibidores (tabla 51).

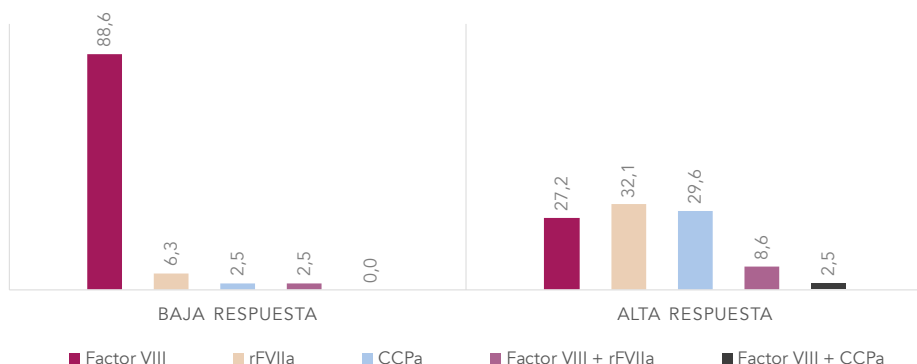
*Tabla 51. Esquema de tratamiento en población con inhibidores según el tipo de hemofilia*

Esquema de tratamiento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
A demanda	36	22,5	2	12,5	38	21,6
Profilaxis	100	62,5	14	87,5	114	64,8
ITI	13	8,1	0	0,0	13	7,4
ITI+Demanda	5	3,1	0	0,0	5	2,8
ITI+Profilaxis	6	3,8	0	0,0	6	3,4
<b>Total</b>	<b>160</b>	<b>100,0</b>	<b>16</b>	<b>100,0</b>	<b>176</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 39, se presenta el factor recibido como tratamiento en la población hemofílica A con inhibidores. Nótese que, en los pacientes con inhibidores de baja respuesta, el tratamiento es con factor VIII en el 88,6% de los casos mientras en los pacientes con inhibidores de alta respuesta el medicamento más frecuentemente usado es el rFVIIa (32,1%) seguido por el CCPa (29,6%).

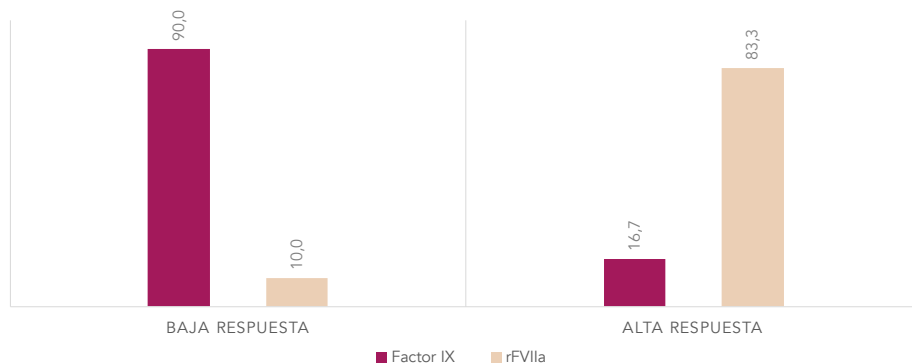
*Ilustración 39. Factor recibido como tratamiento en población con hemofilia tipo A según el tipo de inhibidor*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Por su parte, en los pacientes con hemofilia B e inhibidores de baja respuesta, 90 de cada 100 personas reciben factor IX, recibiendo el porcentaje restante rFVIIa. El Novoseven fue utilizado en el 83,3% de los pacientes con inhibidores de alta respuesta (ilustración 40).

*Ilustración 40. Factor recibido como tratamiento en población con hemofilia tipo B según el tipo de inhibidor*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

De forma general, 5 esquemas de tratamiento fueron utilizados en la población con hemofilia con inhibidores; la relación entre cada uno de ellos y el factor administrado se presenta en la tabla 52 (hemofilia A) y en la tabla 53 (hemofilia B).

En los pacientes con hemofilia A con inhibidores de baja respuesta que se encontraban recibiendo tratamiento a demanda, el 85% recibió factor VIII, mientras el 15% restante recibió rFVIIa. Nótese que el tratamiento profiláctico en esta población fue realizado en la mayoría de la población con FVIII.

En los pacientes con inhibidores de alta respuesta, el tratamiento de los eventos agudos se trató principalmente con un agente de puente (rFVIIa o CCPa), notándose que la ITI se realizó en todos los casos con factor VIII. Algunos pacientes estuvieron en ITI y tratamiento a demanda, la mitad fue tratado con FVIII y rFVIIa, y la otra mitad con FVIII y CCPa. Todos los pacientes que están en inmunotolerancia y profilaxis de forma concomitante, recibieron el tratamiento profiláctico con rFVIIa.

*Tabla 52. Relación entre el esquema de tratamiento y el factor recibido en población con hemofilia A según el tipo de inhibidor*

INHIBIDORES DE BAJA RESPUESTA												
Factor recibido	A demanda (n=20)		Profilaxis (n=53)		ITI (n=4)		ITI+Demanda (n=1)		ITI+Profilaxis (n=1)		Total (n=79)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	17	85,0	49	92,5	4	100,0	0,0	0,0	0	0,0	70	88,6
rFVIIa	3	15,0	2	3,8	0	0,0	0,0	0,0	0	0,0	5	6,3
CCPa	0	0,0	2	3,8	0	0,0	0,0	0,0	0	0,0	2	2,5
Factor VIII + rFVIIa	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1,0	100,0	1	100,0	2	2,5
Factor VIII + CCPa	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
INHIBIDORES DE ALTA RESPUESTA												
Factor recibido	A demanda (n=16)		Profilaxis (n=47)		ITI (n=9)		ITI+Demanda (n=4)		ITI+Profilaxis (n=5)		Total (n=81)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	1	6,3	12	25,5	9	100,0	0	0,0	0	0,0	22	27,2
rFVIIa	8	50,0	18	38,3	0	0,0	0	0,0	0	0,0	26	32,1
CCPa	7	43,8	17	36,2	0	0,0	0	0,0	0	0,0	24	29,6
Factor VIII + rFVIIa	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	50,0	5	100,0	7	8,6
Factor VIII + CCPa	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	50,0	0	0,0	2	2,5

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En los pacientes con hemofilia B, no se identificaron pacientes en inmunotolerancia. Los pacientes con inhibidores fueron tratados en su mayoría con profilaxis; en los pacientes con inhibidores de baja respuesta, el factor utilizado fue principalmente el factor IX, mientras que en los pacientes con alta respuesta predominó el uso de rFVIIa.

Tabla 53. Relación entre el esquema de tratamiento y el factor recibido en población con hemofilia B según el tipo de inhibidor

Factor recibido	INHIBIDORES DE BAJA RESPUESTA						INHIBIDORES DE ALTA RESPUESTA					
	A demanda (n=1)		Profilaxis (n=9)		Total (n=10)		A demanda (n=1)		Profilaxis (n=5)		Total (n=6)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor IX	0	0,0	9	100,0	9	90,0	0	0,0	1	20,0	1	16,7
rFVIIa	1	100,0	0	0,0	1	10,0	1	100,0	4	80,0	5	83,3
<b>Total</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>9</b>	<b>100,0</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>	<b>1</b>	<b>100,0</b>	<b>5</b>	<b>100,0</b>	<b>6</b>	<b>100,0</b>

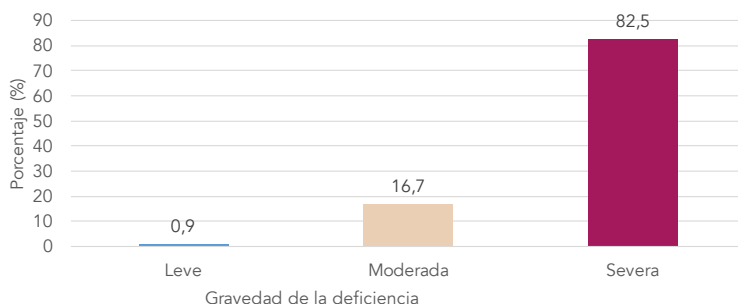
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.2.1 Poblacion hemofilica con inhibidores en profilaxis

La profilaxis es el esquema de tratamiento más frecuentemente usado en la población hemofilica con inhibidores. Un total de 114 personas hacen parte de este grupo, de las cuales el 87,7% (n= 100) son hemofílicos tipo A.

Este grupo se caracteriza por que todos son hombres y se encuentran en edades comprendidas entre 1 año y 61 años, teniendo la mitad de la población como máximo 15 años y siendo 75 de cada 100, menores de 27 años. En su mayoría son severos (82,5%) y moderados (16,7%), ver ilustración 41.

Ilustración 41. Severidad de la deficiencia en la población hemofilica con inhibidores en profilaxis



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Dependiendo del tipo de inhibidor que haya desarrollado la persona hemofílica, la profilaxis se realiza con uno y otro factor. Como puede evidenciarse en la tabla 54, en los pacientes con inhibidores de baja respuesta predomina el uso de factor (VIII o IX); siendo la profilaxis con los agentes de puente (rFVIIa y CCPa) lo más frecuentemente utilizado en población con inhibidores de alta respuesta.

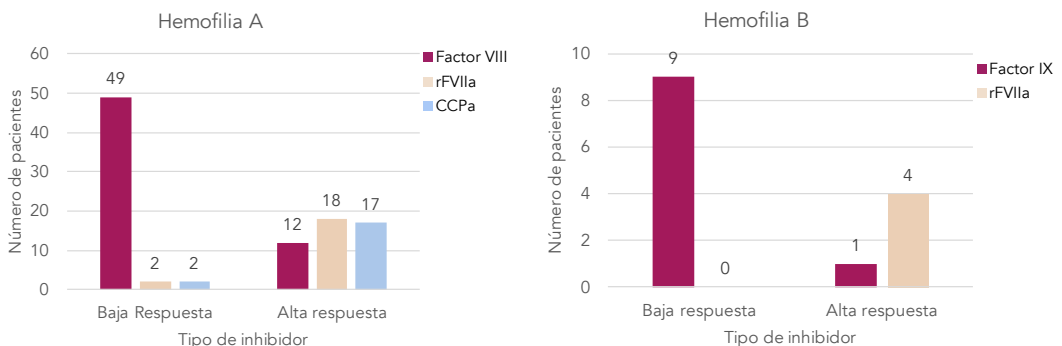
**Tabla 54. Factor recibido en el tratamiento profiláctico de los pacientes hemofílicos según el tipo de inhibidor**

Factor recibido	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	49	79,0	12	23,1	61	53,5
Factor IX	9	14,5	1	1,9	10	8,8
rFVIIa	2	3,2	22	42,3	24	21,1
CCPa	2	3,2	17	32,7	19	16,7
<b>Total</b>	<b>62</b>	<b>100,0</b>	<b>52</b>	<b>100,0</b>	<b>114</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 42, se clarifica la relación entre el tipo de deficiencia, el tipo de inhibidor y el factor utilizado para la profilaxis. Como se mencionó anteriormente, en la población con inhibidores de baja respuesta, la profilaxis se realiza con el factor deficiente (FVIII o FIX), mientras que en la población con inhibidores de alta respuesta predomina el uso de agentes de puente como el rFVIIa o el CCPa.

**Ilustración 42. Factor recibido como profilaxis en población hemofílica según el tipo de inhibidor**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## Dosis de la profilaxis en pacientes hemofílicos con inhibidores.

### Profilaxis con factor VIII, factor IX o CCPa

En la tabla 55 se presentan las medidas de resumen de la dosis de la profilaxis utilizada en la población hemofílica con inhibidores según el tipo de inhibidor y el factor recibido. Se excluyen los pacientes que reciben profilaxis con rFVIIa debido a que las dosis en este medicamento se expresan en miligramos (mg) y esta información es analizada más adelante.

Tabla 55. Medidas de resumen de la dosis de la profilaxis (UI/Kg) en la población hemofílica con inhibidores

		Dosis de la profilaxis (UI/Kg)	Casos	Media	DE	Mínimo	Máximo	Mediana
General	General		90	39,1	16,6	11	90,0	36,5
Tipo de inhibidor	Inhibidor de baja respuesta		60	35,2	13,4	11	87	31,5
	Inhibidor de alta respuesta		30	47,1	19,5	16	90	50,0
Factor recibido	Factor VIII		61	35,4	12,8	19	87	32
	Factor IX		10	30,5	9,7	11	44	29,5
	CCPa		19	55,7	19,8	16	90	54

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## Frecuencia de la profilaxis

La mayoría de los pacientes con hemofilia A reciben el tratamiento profiláctico 3 veces por semana (92,5%), siendo esta frecuencia de 2 veces por semana en los pacientes con hemofilia B (tabla 56).

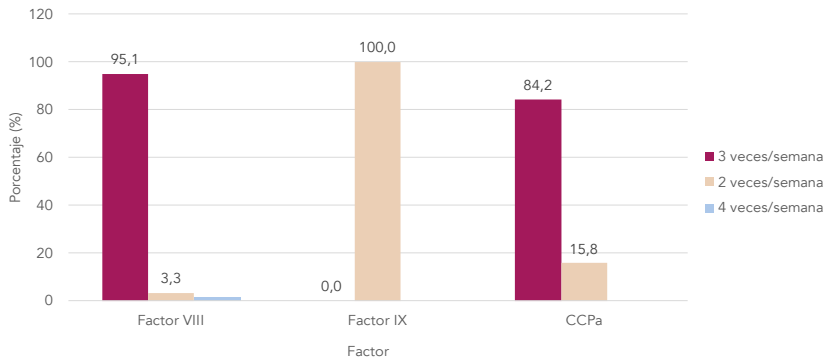
Tabla 56. Frecuencia de la profilaxis en la población hemofílica con inhibidores

Frecuencia por semana	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
2	5	6,3	10	100,0	15	16,7
3	74	92,5	0	0,0	74	82,2
4	1	1,3	0	0,0	1	1,1
<b>Total</b>	<b>80</b>	<b>100,0</b>	<b>10</b>	<b>100,0</b>	<b>90</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La relación entre el factor utilizado para la profilaxis y la frecuencia de la misma se presentan en la ilustración 43. Nótese que el 100% de los pacientes que reciben factor IX reciben profilaxis 2 veces por semana, a diferencia de los pacientes con hemofilia A, en donde el factor VIII es administrado 3 veces por semana.

*Ilustración 43. Frecuencia por semana de la profilaxis según factor utilizado en la población hemofílica con inhibidores*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Profilaxis con rFVIIa

En aquellos pacientes hemofílicos en quienes la profilaxis se realiza con rFVIIa las dosis oscilan entre 1 mg y 8 mg. Es importante mencionar que el 50% de ellos recibe dosis de 1 o 2 mg, ver tabla 57.

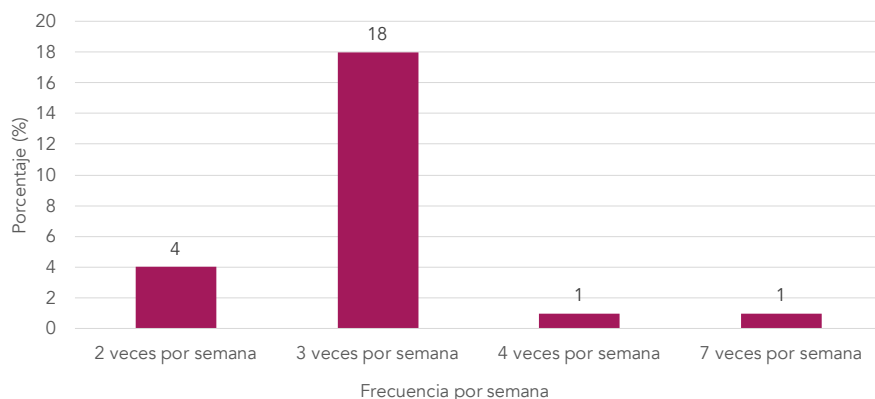
*Tabla 57. Dosis de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes hemofílicos con inhibidores*

Dosis (Mg)	n	%
1 mg	6	25,0
2 mg	6	25,0
3 mg	2	8,3
4 mg	5	20,8
5 mg	2	8,3
6 mg	2	8,3
8 mg	1	4,2
<b>Total</b>	<b>24</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 75% (n=18) de estos pacientes recibe la profilaxis 3 veces por semana, seguido de aquellos que la reciben 2 veces (ilustración 44).

*Ilustración 44. Frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes hemofílicos con inhibidores*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La relación entre la dosis y la frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en pacientes hemofílicos con inhibidores se presenta en la tabla 58. De los 24 pacientes reportados en profilaxis con Novoseven, 4 reciben este factor en dosis de 1 mg, 3 veces por semana; mientras que otras 5 personas tienen dosis de 4MG 3 veces por semana.

*Tabla 58. Relación entre la dosis y la frecuencia de la profilaxis con rFVIIa*

Dosis rFVIIa	Frecuencia por semana				Total
	2 veces/ semana	3 veces/ semana	4 veces/ semana	7 veces/ semana	
1 mg	2	4	0	0	6
2 mg	1	4	1	0	6
3 mg	0	2	0	0	2
4 mg	0	5	0	0	5
5 mg	1	1	0	0	2
6 mg	0	1	0	1	2
8 mg	0	1	0	0	1
<b>Total</b>	<b>4</b>	<b>18</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>24</b>

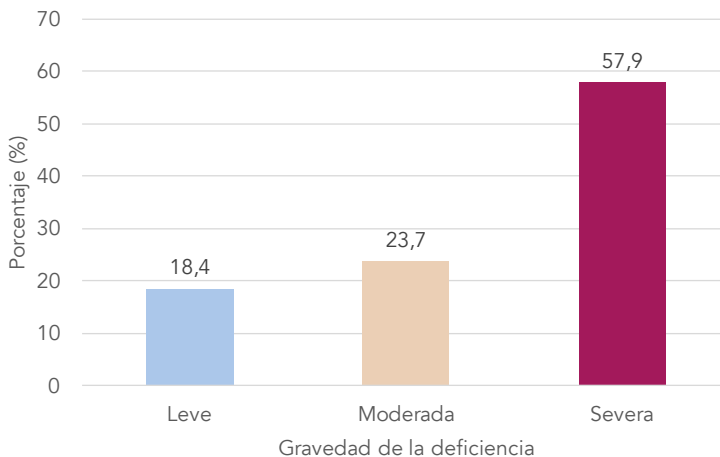
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.2.2 Población hemofílica con inhibidores con tratamiento a demanda

Se identificaron 38 personas hemofílicas con inhibidores con tratamiento a demanda, de los cuales el 55,3% (n=21) tenían inhibidores de baja respuesta.

Esta población se caracterizó por ser predominantemente tipo A (94,7%), con un promedio de edad de 27,2 años (DE 21,8 años), siendo una población joven teniendo la mitad de la población máximo 21 años. A pesar de que la mayoría de los pacientes son severos (57,9%) un importante porcentaje en este grupo son leves y moderados, ilustración 45.

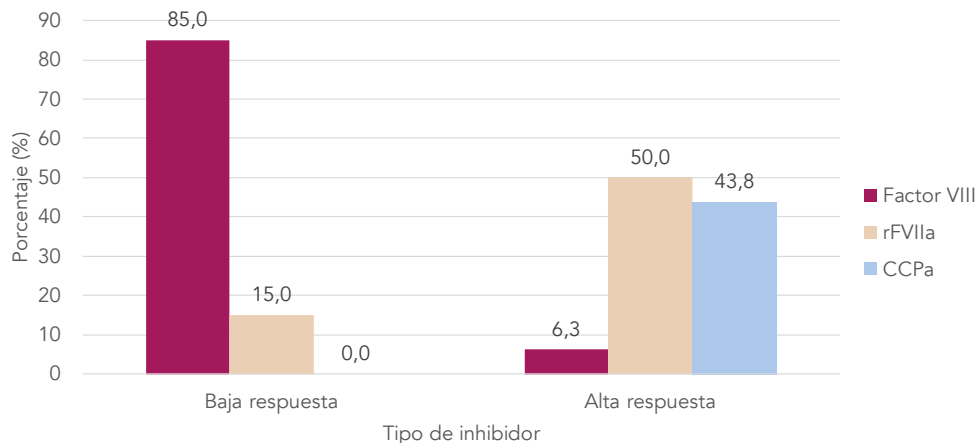
*Ilustración 45. Gravedad de la deficiencia en la población hemofilia con inhibidores con tratamiento a demanda*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La mitad correspondían a población con inhibidores de baja respuesta (55,3%). En la ilustración 46, se presenta el factor recibido en el tratamiento a demanda de los pacientes hemofílicos tipo A con inhibidores. 85 de 100 pacientes con inhibidores de baja respuesta, recibieron factor VIII en el tratamiento a demanda; en los pacientes con inhibidores de alta respuesta se usó el rFVIIa (50%) y CCPa (43,8%).

**Ilustración 46. Factor recibido en el tratamiento a demanda de los pacientes hemofílicos tipo A con inhibidores**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
 Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.2.3. Inmunotolerancia en población hemofílica con inhibidores



designed by freepik.com

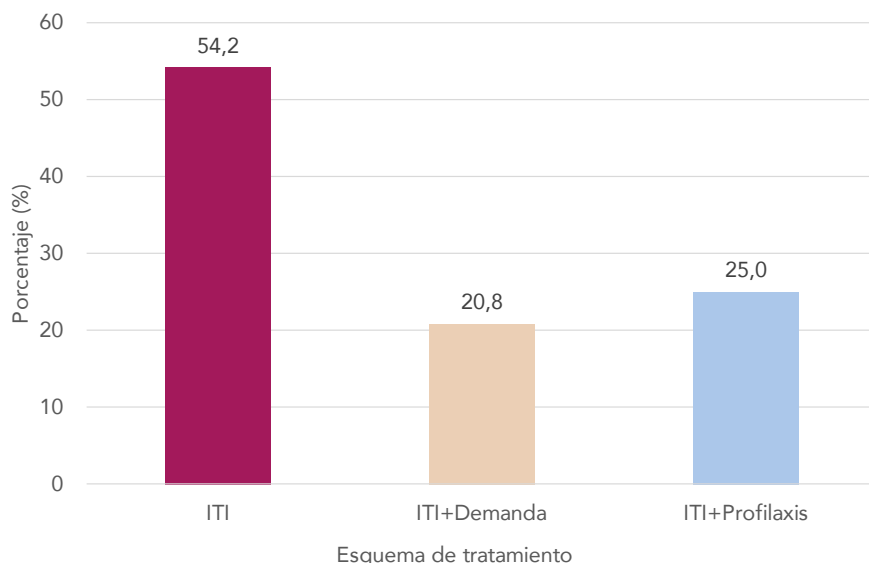
#### ¿Qué es la inmunotolerancia?

“La inducción a la tolerancia inmune (ITI) comprende la administración periódica (diaria o varias veces por semana) de dosis variables de factor VIII ó IX, durante un período de semanas hasta años, en un esfuerzo por hacer que el sistema inmune tolere el factor VIII ó IX; es decir, acondicionar al sistema inmune para que acepte mejor el tratamiento con el factor de coagulación carente, sin producir más anticuerpos” (3).

24 pacientes hemofílicos con inhibidores se encontraban recibiendo inmunotolerancia a la fecha de corte. Todos correspondían a hemofílicos tipo A, de los cuales el 95,8% eran severos y el 4,2% moderados. El promedio de edad en grupo fue de 16,2 años (DE 13,2 años), teniendo la mitad de esta población como máximo 11 años, la persona con menos edad tenían 1 año, mientras la mayor tenía 44 años.

El 54,2% reportó haber recibido como tratamiento durante el periodo la ITI únicamente, mientras el porcentaje restante recibió tratamiento con ITI y manejo de sangrados a demanda (20,8%) y tratamiento profiláctico de forma concomitante con la ITI, (ver ilustración 47).

*Ilustración 47. Inmunotolerancia en la población hemofílica con inhibidores*

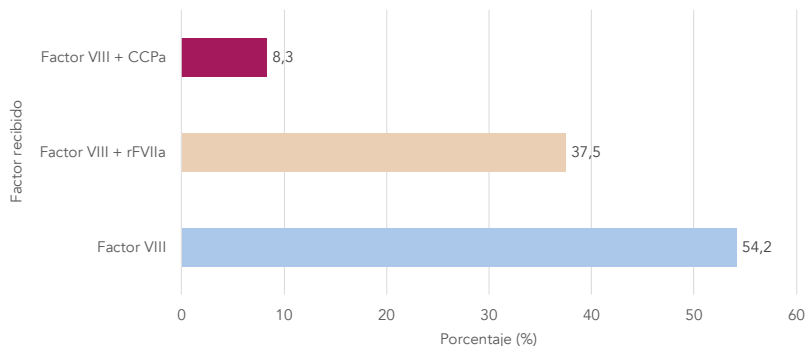


Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En relación al factor utilizado para la ITI, todos los pacientes recibieron factor VIII. Para la profilaxis y el tratamiento a demanda fueron utilizados los dos agentes de puente disponibles (ilustración 48).

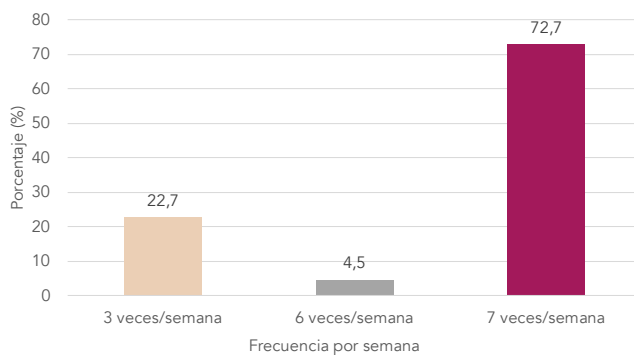
**Ilustración 48. Factor recibido en la ITI, ITI+Profilaxis y ITI+Demanda en los pacientes con inhibidores**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La dosis de la inmunotolerancia se reportó en 22 de los 24 pacientes en ITI, documentándose un promedio de 108 UI/Kg (DE 55,1), recibiendo la persona con menos dosis 27 UI/Kg y la persona con más dosis 214 UI/Kg (ilustración 49). La mayoría de la población recibe tratamiento 7 días a la semana (72,7%).

**Ilustración 49. Frecuencia de la ITI en la población hemofílica con inhibidores**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

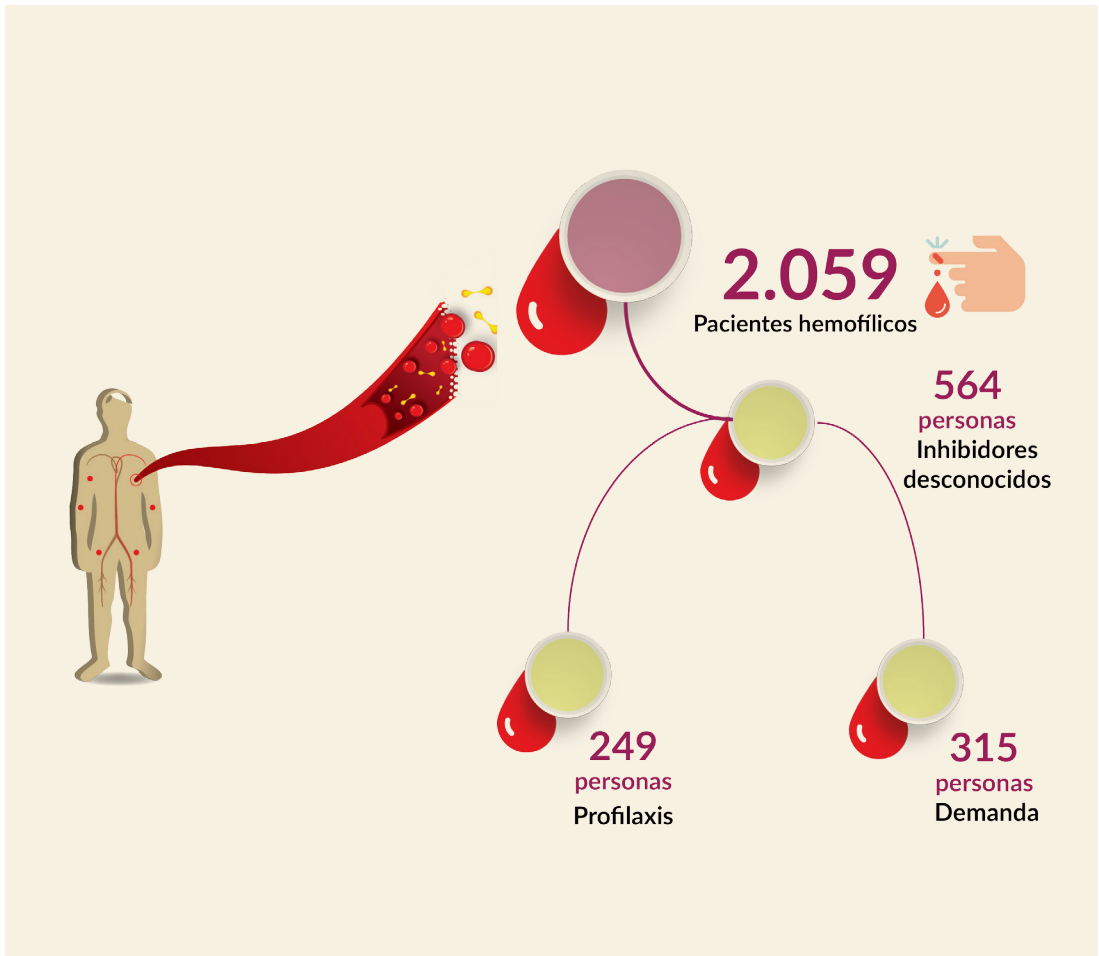
En la tabla 59, se presenta la relación entre la dosis en UI/Kg con relación a la frecuencia de la ITI. La mayoría de los pacientes recibe estas dosis 7 veces por semana (72,7%).

*Tabla 59. Relación entre la dosis (UI/Kg) y la frecuencia de la ITI en la población con inhibidores*

Relación dosis/frecuencia UI/Kg	Frecuencia por semana			Total
	3 veces	6 veces	7 veces	
27	0	0	1	1
37	0	0	1	1
40	1	0	0	1
42	0	0	1	1
43	0	0	1	1
80	0	0	1	1
83	1	0	1	2
91	1	0	0	1
93	0	0	1	1
100	0	0	1	1
106	0	0	1	1
109	0	1	0	1
111	0	0	1	1
115	1	0	0	1
120	0	0	1	1
152	0	0	1	1
161	0	0	1	1
184	0	0	1	1
188	0	0	1	1
197	0	0	1	1
214	1	0	0	1
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>1</b>	<b>16</b>	<b>22</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.3 Tratamiento en pacientes hemofílicos con inhibidores desconocidos.



### 3.4.3.3.1 Población hemofílica con inhibidores desconocidos en profilaxis.

Dentro de este grupo de pacientes con inhibidores desconocidos, se encontraban a la fecha de corte 315 pacientes con tratamiento a demanda y 249 recibiendo tratamiento profiláctico. El 83,7% correspondían a hemofílicos tipo A (n=207). Todos eran hombres; el promedio de edad fue de 22 años (DE 15 años). El 55,1% eran menores de 20 años. En la tabla 60, se presenta la distribución de frecuencia de la edad por grupo etario.

*Tabla 60. Distribución de la edad en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en profilaxis*

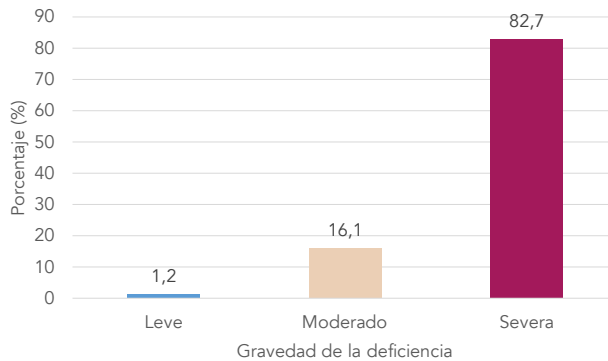
Grupo de edad	n	%
0 - 4	21	8,4
5-Sep	29	11,7
Oct-14	36	14,5
15 - 19	51	20,5
20 - 24	34	13,7
25 - 29	21	8,4
30 - 34	11	4,4
35 - 39	12	4,8
40 - 44	11	4,4
45 - 49	9	3,6
50 - 54	4	1,6
55 - 59	4	1,6
60 - 64	3	1,2
65 - 69	1	0,4
70 - 74	0	0,0
75 - 79	1	0,4
80 y más	1	0,4
<b>Total</b>	<b>249</b>	<b>100</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En este grupo el 82,7% eran severos, un porcentaje muy pequeño eran leves (1,2%), ilustración 50. Algunas características relacionadas con la profilaxis en este grupo se presentan en la tabla 61.

*Ilustración 50. Gravedad de la deficiencia en población hemofílica con inhibidores desconocidos en profilaxis*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Respecto a las características de la profilaxis en este grupo, se conoció que el 43,4% de los pacientes severos tenían profilaxis primaria siendo similar este porcentaje en los pacientes con hemofilia B. En los pacientes con hemofilia A la frecuencia de 3 veces por semana es la más común mientras que en la hemofilia B se realiza 2 veces por semana. La mitad de los pacientes recibe su tratamiento en el domicilio y es administrado en alrededor del 98% de los casos por un acceso venoso periférico (tabla 61).

*Tabla 61. Características de la profilaxis en personas con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos*

Aspectos relacionados con el tratamiento profiláctico	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B							
	Leve (N=3)		Moderado (N=29)		Severo (N=175)		Total (N=207)		Moderado (N=11)		Severo (N=31)		Total (N=42)			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
<b>Tipo de profilaxis</b>																
Primaria	1	33,3	15	51,7	76	43,4	92	44,4	5	45,5	14	45,2	19	45,2		
Secundaria	2	66,7	12	41,4	67	38,3	81	39,1	4	36,4	11	35,5	15	35,7		
Terciaria	0	0,0	1	3,5	25	14,3	26	12,6	2	18,2	5	16,1	7	16,7		
Profilaxis Demanda	0	0,0	1	3,5	7	4,0	8	3,9	0	0,0	1	3,2	1	2,4		

Tabla 61. Características de la profilaxis en personas con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos (Continuación)

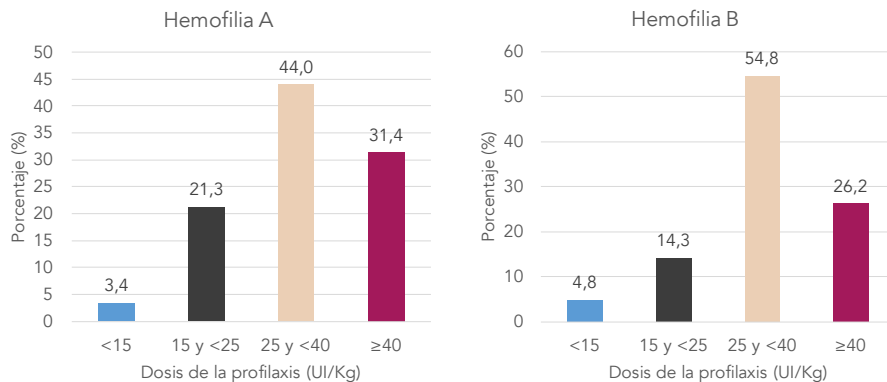
Aspectos relacionados con el tratamiento profiláctico	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B					
	Leve (N=3)		Moderado (N=29)		Severo (N=175)		Total (N=207)		Moderado (N=11)		Severo (N=31)		Total (N=42)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Frecuencia de profilaxis</b>														
1 vez / semana	1	33,3	1	3,5	4	2,3	6	2,9	0	0,0	3	9,7	3	7,1
2 veces / semana	0	0,0	4	13,8	20	11,4	24	11,6	9	81,8	22	71,0	31	73,8
3 veces / semana	2	66,7	24	82,8	148	84,6	174	84,1	2	18,2	6	19,4	8	19,1
4 veces / semana	0	0,0	0	0,0	1	0,6	1	0,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0
>4 veces / semana	0	0,0	0	0,0	2	1,1	2	1,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
<b>Modalidad de aplicación</b>														
Institucional	2	66,7	8	27,6	72	41,1	82	39,6	5	45,5	11	35,5	16	38,1
Domiciliario	0	0,0	19	65,5	90	51,4	109	52,7	5	45,5	17	54,8	22	52,4
Mixto	1	33,3	2	6,9	13	7,4	16	7,7	1	9,1	3	9,7	4	9,5
<b>Tipo de acceso</b>														
Acceso periférico	3	100,0	29	100,0	174	99,4	206	99,5	11	100,0	31	100,0	42	100,0
Acceso central	0	0,0	0	0,0	1	0,6	1	0,5	0	0,0	0	0,0	0	0,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La dosis de la profilaxis en este grupo se relaciona con los protocolos más conocidos, evidenciándose dosis entre 25 y 40 unidades por kilo en el 44% de los hemofílicos tipo A y en el 54,8% de los hemofílicos tipo B (Ilustración 51).

Ilustración 51. Dosis de la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

No se evidencian diferencias en las dosis de la profilaxis usada según la severidad de la deficiencia en los pacientes hemofílicos, predominando siempre el uso de dosis entre 25 y 40 UI/Kg (tabla 62).

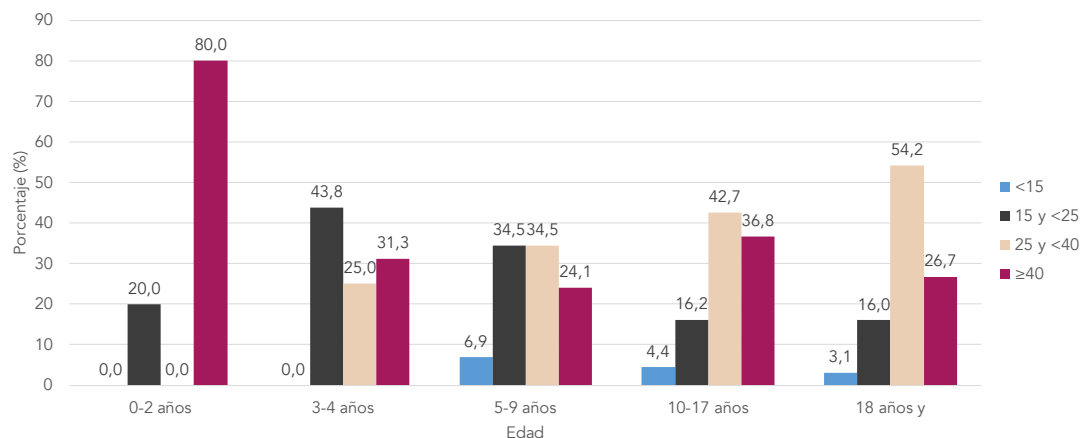
Tabla 62. Dosis de la profilaxis en pacientes con hemofilia con inhibidores desconocidos según la gravedad de la deficiencia

Dosis de la profilaxis (UI/Kg)	HEMOFILIA A						HEMOFILIA B							
	Leve		Moderado		Severo		Total		Moderado		Severo		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	0	0,0	1	3,5	6	3,4	7	3,4	0	0,0	2	6,5	2	4,8
15 y <25	0	0,0	6	20,7	38	21,7	44	21,3	1	9,1	5	16,1	6	14,3
25 y <40	3	100,0	11	37,9	77	44,0	91	44,0	8	72,7	15	48,4	23	54,8
≥40	0	0,0	11	37,9	54	30,9	65	31,4	2	18,2	9	29,0	11	26,2
<b>Total</b>	<b>3</b>	<b>100,0</b>	<b>29</b>	<b>100,0</b>	<b>175</b>	<b>100,0</b>	<b>207</b>	<b>100,0</b>	<b>11</b>	<b>100,0</b>	<b>31</b>	<b>100,0</b>	<b>42</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 52, se muestra la relación entre la edad actual de los pacientes con hemofilia y la dosis utilizada en el esquema profiláctico. En los niños menores de 2 años, predomina el uso de dosis mayores a 40 UI/kg, siendo en los mayores de 18 años más frecuentemente utilizadas, dosis entre 25 y 40 UI/Kg.

*Ilustración 52. Dosis utilizada en el tratamiento profiláctico según la edad actual de los pacientes hemofílicos con inhibidores desconocidos*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Según el factor recibido dentro del esquema profiláctico se encuentra el factor deficiente como el principal medicamento utilizado (FVIII en hemofilia A y FIX en hemofilia B), observándose un uso poco frecuente de agentes de puente en este grupo de pacientes (tabla 63).

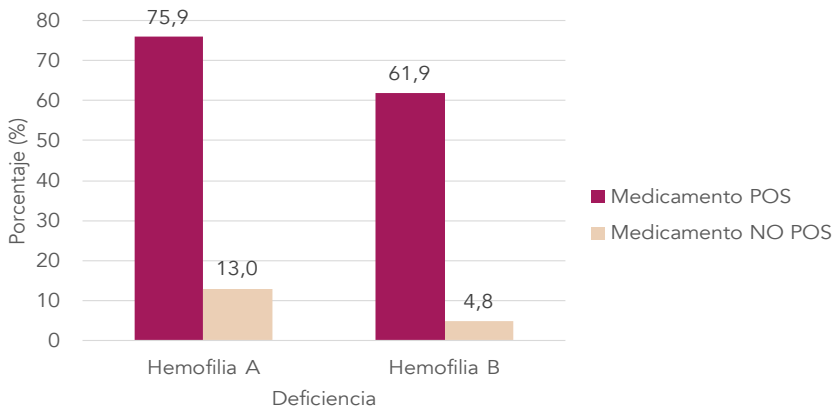
*Tabla 63. Factor recibido como tratamiento en los pacientes hemofílicos con inhibidores desconocidos en profilaxis*

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
FVIII	195	94,2	0	0,0	195	78,3
FIX	0	0,0	41	97,6	41	16,5
FrVIIa	5	2,4	1	2,4	6	2,4
CCPa	7	3,4	0	0,0	7	2,8
<b>Total</b>	<b>207</b>	<b>100,0</b>	<b>42</b>	<b>100,0</b>	<b>249</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 53, se presenta el uso de medicamentos POS y NO POS según el tipo de hemofilia. El 75,9% de los hemofílicos de este grupo reportaron haber usado medicamentos POS durante el periodo de reporte mientras solo un 13% reportó el uso de medicamentos NO POS. Estos porcentajes expresan el uso de los medicamentos durante el periodo al menos una vez, no se relacionan con el tratamiento actual de los pacientes.

*Ilustración 53. Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 43,5% de los pacientes con hemofilia A recibieron factores POS recombinantes para el tratamiento profiláctico de la hemofilia, siendo en ADVATE y el XYNTHA los factores más utilizados (tabla 64).

*Tabla 64. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en profilaxis*

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
ADVATE®	Recombinante 1	50	24,2
XYNTHA®	Recombinante 2	40	19,3
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	26	12,6
KOATE®	Derivado plasmático 4	17	8,2
OCTANATE	Derivado plasmático 3	12	5,8

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 64. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en profilaxis (Continuación)

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO	Derivado plasmático 9	11	5,3
RECOMBINATE	Recombinante 3	11	5,3
HAEMOCTIN SDH	Derivado plasmático 8	9	4,4
KOGENATE®	Recombinante 4	8	3,9
FANHDI	Derivado plasmático 6	7	3,4
BERIATE®	Derivado plasmático 5	5	2,4
HEMOFIL M	Derivado plasmático 2	5	2,4
EMOCLOT	Derivado plasmático 1	3	1,5
FACTANE®	Derivado plasmático 7	2	1,0
GREEN VIII LYOPHILIZED	Derivado plasmático 10	1	0,5
<b>Total</b>		<b>207</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En los hemofílicos tipo B, el 38,1% recibió factores recombinantes, el 7,1% reportó no haber recibido medicamento POS durante el periodo, y el porcentaje restante recibió derivados plasmáticos. Los medicamentos más utilizados fueron en Benefix (38,1%) y el Immunine (23,8%), ver tabla 65.

Tabla 65. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en profilaxis

HEMOFILIA B			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
BENEFIX®	Recombinante 1	16	38,1
IMMUNINE®	Derivado plasmático 1	10	23,8
AIMAFIX®	Derivado plasmático 2	6	14,3
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	3	7,1
OCTANINE F	Derivado plasmático 3	3	7,1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 65. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en profilaxis (Continuación)

HEMOFILIA B			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
BERININ®	Derivado plasmático 6	1	2,4
NANOTIV	Derivado plasmático 8	1	2,4
REPLENINE® - VF	Derivado plasmático 7	1	2,4
KONINE 80	Derivado plasmático 4	1	2,4
<b>Total</b>		<b>42</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El uso de medicamentos NO POS es poco frecuente en esta población reportándose en el 13% de los hemofílicos tipo A (Tabla 66) y en el 4,8% de los hemofílicos tipo B (tabla 67).

Tabla 66. Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en profilaxis

HEMOFILIA A			
Medicamento NO POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento NO POS	180	87,0
FEIBA 1000U	Agente de puente 2	13	6,3
IMMUNATE®	Derivado plasmático 3 (FVIII+VMB)	5	2,4
NOVOSEVEN RT	Agente de puente 1	5	2,4
OPTIVATE®	Derivado plasmático 1 (FVIII+VMB)	4	1,9
<b>Total</b>		<b>207</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 67. Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en profilaxis

HEMOFILIA B			
Medicamento NO POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento NO POS	40	95,2
NOVOSEVEN RT	Agente de puente 1	2	4,8
<b>Total</b>		<b>42</b>	<b>100,0</b>

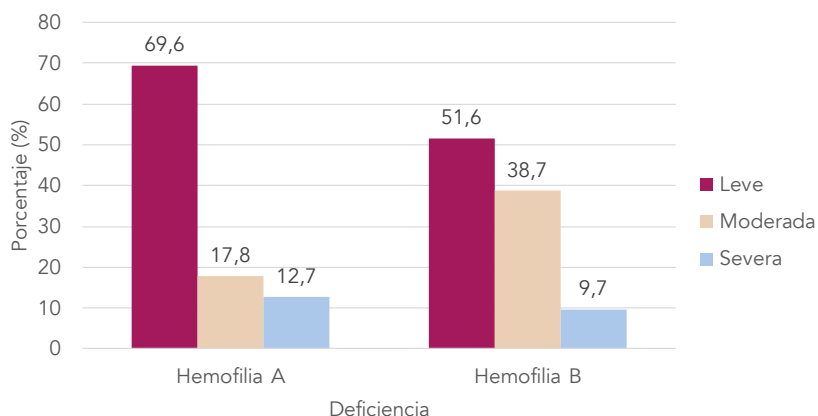
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.3.3.2 Población hemofílica con inhibidores desconocidos con tratamiento a demanda

La población hemofílica en quienes se desconoce la presencia o ausencia del inhibidor que recibió tratamiento a demanda durante el periodo correspondió a un total de 315 personas, de las cuales el 80,3% eran hemofílicos tipo A. El 12,1% eran mujeres y, del total el 66% estaban clasificados como leves (ilustración 54).

Ilustración 54. Gravedad de la deficiencia en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El promedio de edad en este grupo fue de 31,5 años (DE 22 años), la mitad de la población tenía como máximo 29 años. El grupo etario más frecuente fue el de 5 a 9 años (tabla 68).

*Tabla 68. Grupos de edad en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda*

Grupo de edad	n	%
0 - 4	29	9,2
5-Sep	32	10,2
Oct-14	30	9,5
15 - 19	21	6,7
20 - 24	27	8,6
25 - 29	23	7,3
30 - 34	22	7,0
35 - 39	26	8,3
40 - 44	19	6,0
45 - 49	11	3,5
50 - 54	18	5,7
55 - 59	18	5,7
60 - 64	13	4,1
65 - 69	9	2,9
70 - 74	6	1,9
75 - 79	2	0,6
80 y más	9	2,9
<b>Total</b>	<b>315</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La mayoría de estos pacientes no recibieron tratamiento durante el periodo o recibieron menos de 1000 unidades cuando presentaron algún evento de sangrado agudo, correspondiéndose esto con lo reportado en relación al número de aplicación del factor en donde la mayoría de los pacientes (72,7%) reportó cero aplicaciones (tabla 69).

Tabla 69. Características del tratamiento a demanda en personas con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos

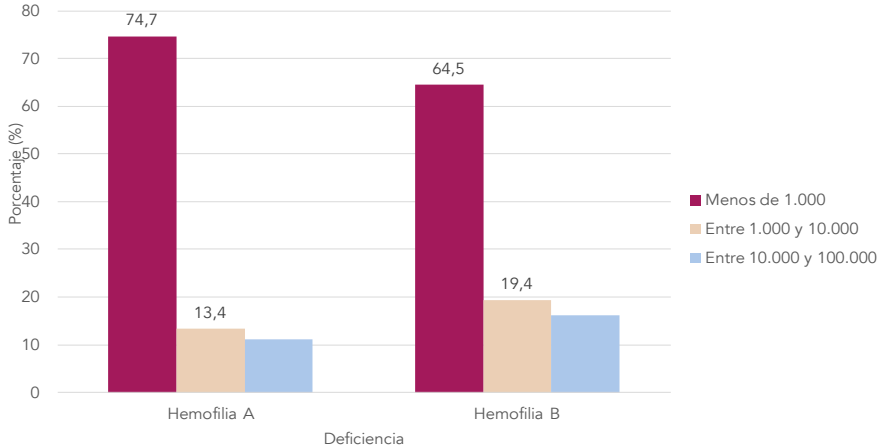
Aspectos relacionados con el tratamiento a DEMANDA.	HEMOFILIA A								HEMOFILIA B							
	Leve (N=176)		Moderado (N=45)		Severo (N=32)		Total (N=253)		Leve (N=32)		Moderado (N=24)		Severo (N=6)		Total (N=62)	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<b>Unidades de factor en el periodo.</b>																
Cero unidades	142	80,7	26	57,8	16	50,0	184	72,7	23	71,9	14	58,3	2	33,3	39	62,9
Menos de 1.000	2	1,1	2	4,4	1	3,1	5	2,0	0	0,0	0	0,0	1	16,7	1	1,6
Entre 1.000 y 10.000	20	11,4	10	22,2	4	12,5	34	13,4	5	15,6	7	29,2	0	0,0	12	19,4
Entre 10.000 y 100.000	12	6,8	7	15,6	9	28,1	28	11,1	4	12,5	3	12,5	3	50,0	10	16,1
Entre 100.000 y 500.000	0	0,0	0	0,0	2	6,3	2	0,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0
<b>Número de aplicaciones de factor en el periodo.</b>																
0 (Cero)	142	80,7	26	57,8	16	50,0	184	72,7	23	71,9	14	58,3	2	33,3	39	62,9
Menos de 10	26	14,8	12	26,7	8	25,0	46	18,2	9	28,1	8	33,3	2	33,3	19	30,7
Entre 10 y 20	6	3,4	7	15,6	2	6,3	15	5,9	0	0,0	0	0,0	1	16,7	1	1,6
Más de 20	2	1,1	0	0,0	6	18,8	8	3,2	0	0,0	2	8,3	1	16,7	3	4,8
<b>Modalidad de aplicación</b>																
Institucional	106	60,2	19	42,2	22	68,8	147	58,1	15	46,9	11	45,8	5	83,3	31	50,0
Domiciliario	68	38,6	20	44,4	10	31,3	98	38,7	16	50,0	12	50,0	1	16,7	29	46,8
Mixto	2	1,1	6	13,3	0	0,0	8	3,2	1	3,1	1	4,2	0	0,0	2	3,2
<b>Tipo de acceso</b>																
Acceso periférico	175	99,4	44	97,8	31	96,9	250	98,8	30	93,8	24	100,0	6	100,0	60	96,8
Acceso central	1	0,6	1	2,2	1	3,1	3	1,2	2	6,3	0	0,0	0	0,0	2	3,2

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Un importante número de pacientes hemofílicos tipo A y tipo B, no recibieron factor durante el periodo recibiendo el 13% de los hemofílicos tipo A y en el 19% de los pacientes tipo B, dosis entre 1000 y 10000 unidades (Ilustración 55).

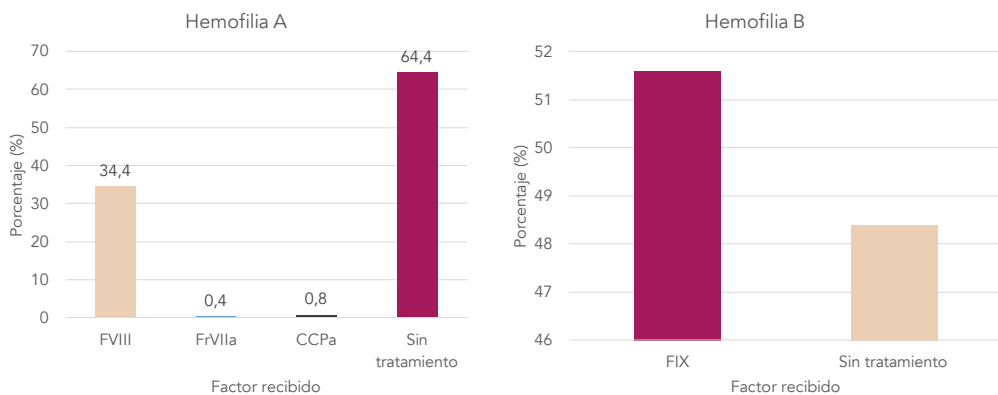
**Ilustración 55. Dosis del tratamiento a demanda en los pacientes con hemofilia A y B con inhibidores desconocidos**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El factor más frecuentemente usado para el tratamiento a demanda en estos pacientes es el factor deficiente (ilustración 56).

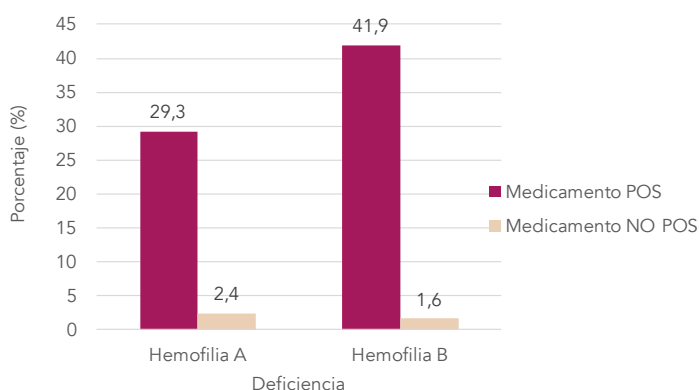
**Ilustración 56. Factor recibido en el tratamiento a demanda por la población hemofílica con inhibidores desconocidos**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 29,3% de los pacientes hemofílicos tipo A, reportó haber recibido medicamentos POS observándose un porcentaje más alto en los tipo B (Ilustración 57).

*Ilustración 57. Uso de medicamentos POS y NO POS en la población con hemofilia con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Los productos recombinantes incluidos en el POS son los más frecuentemente usado en la población con hemofilia A, observándose un comportamiento similar en la población con hemofilia B (tabla 70 y tabla 71).

*Tabla 70. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda*

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	179	70,8
XYNTHA®	Recombinante 2	13	5,1
ADVATE®	Recombinante 1	12	4,7
HAEMOCTIN SDH	Derivado plasmático 8	12	4,7
HEMOFIL M	Derivado plasmático 2	9	3,6
KOATE®	Derivado plasmático 4	8	3,2
KOGENATE®	Recombinante 4	6	2,4

Tabla 70. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda (Continuación)

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO	Derivado plasmático 9	5	2,0
BERIATE®	Derivado plasmático 5	3	1,2
FANHDI	Derivado plasmático 6	2	0,8
RECOMBINATE	Recombinante 3	2	0,8
FACTANE®	Derivado plasmático 7	1	0,4
OCTANATE	Derivado plasmático 3	1	0,4
<b>Total</b>		<b>253</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Tabla 71. Medicamentos incluidos en el POS usados en la población con hemofilia B con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda

HEMOFILIA B			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento POS	37	59,7
BENEFIX®	Recombinante 1	11	17,7
IMMUNINE®	Derivado plasmático 1	8	12,9
BERININ®	Derivado plasmático 6	2	3,2
OCTANINE F	Derivado plasmático 3	2	3,2
AIMAFIX®	Derivado plasmático 2	1	1,6
REPLENINE® - VF	Derivado plasmático 7	1	1,6
<b>Total</b>		<b>62</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El uso de medicamentos NO POS es reducido en el grupo de hemofílicos A (tabla 72). No se reportó el uso de estos medicamentos en la población con hemofilia B.

*Tabla 72. Medicamentos no incluidos en el POS usados en la población con hemofilia A con inhibidores desconocidos en tratamiento a demanda*

HEMOFILIA A			
Medicamento POS utilizado	Tipo	n	%
SIN MEDICAMENTO	Sin medicamento NO POS	247	97,6
FEIBA 1000U	Agente de puente 2	2	0,8
HAEMATE - P	Derivado plasmático 2 (FVIII+VMB)	1	0,4
IMMUNATE®	Derivado plasmático 3 (FVIII+VMB)	1	0,4
NOVOSEVEN RT	Agente de puente 1	2	0,8
<b>Total</b>		<b>253</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.4. Instituciones prestadoras de servicios de salud a pacientes con hemofilia

Para este reporte, se documentó un total de 172 instituciones prestadoras de servicios de salud en la población con hemofilia. Alrededor del 30% la atención de los pacientes se encuentra concentrado en 2 IPS: Ips Especializada (en 10 IPS a lo largo de todo el territorio nacional) y Medicarte con un número igual de sedes en el país. El 16,7% de los pacientes con hemofilia son atendidos en 115 instituciones que tienen a su cargo, menos de 10 pacientes con esta patología (tabla 73).

*Tabla 73. IPS que realizan el seguimiento actual a los pacientes con hemofilia en Colombia. 2016*

Nombre IPS	IPS/unidades de atención	n	%
Ips Especializada	10	345	16,8
Medicarte S.A	10	266	12,9
Vihonco S.A	9	144	7,0
Medicamentos Especializados	3	133	6,5
Clínica Infantil Colsubsidio	1	111	5,4
Café calle 100	1	94	4,6

Tabla 73. IPS que realizan el seguimiento actual a los pacientes con hemofilia en Colombia. 2016 (Continuación)

Nombre IPS	IPS/unidades de atención	n	%
E.S.E. Hospital General de Medellín Luz Castro de Gutiérrez	1	89	4,3
Integral Solutions S.A	1	61	3,0
Clínica Universitaria Colombia	1	60	2,9
Clínica Saludcoop	3	53	2,6
Organización Clínica General del Norte	1	49	2,4
Fundación Social para Promoción de Vida	1	46	2,2
Oncólogos Asociados de Imbanaco S.A	1	33	1,6
Centro médico Imbanaco	1	28	1,4
Hospital Infantil Los Ángeles	1	26	1,3
Centro médico Sinapsis Ips S.A	1	19	0,9
Unidad Oncológica Surcolombiana S.A.S	1	18	0,9
Hospital Central Policía Nacional	1	18	0,9
Fundación Hospital de la Misericordia	1	17	0,8
Onco Oriente	1	16	0,8
Fullsalud Ips S.A.S	1	16	0,8
Oportunidad y Vida	1	15	0,7
Vidamedical Ips Bucaramanga	1	13	0,6
Promosalud del Sinú Ltda	1	12	0,6
Hospital Militar Central	1	11	0,5
Fundación Colombiana de Cáncerología Clínica Vida	1	11	0,5
Central de Especialistas y Diagnóstico Ibagué	1	11	0,5
IPS que prestan atención a menos de 10 pacientes.	115	344	16,7
<b>Total</b>	<b>172</b>	<b>2.059</b>	<b>100</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.5 Complicaciones

#### HEMARTROSIS



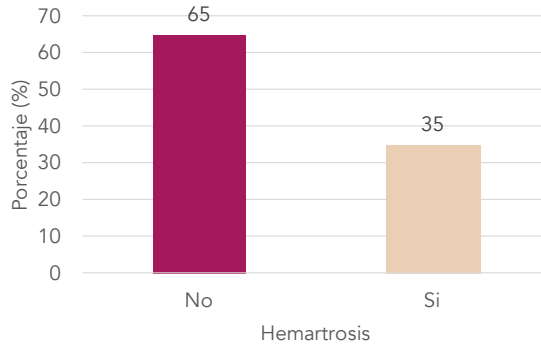
#### ¿Qué es una hemartrosis?

Las hemartrosis o hemorragias articulares son las manifestaciones más típicas de la hemofilia (4). “Se denomina hemorragia articular al episodio caracterizado por una rápida pérdida de la amplitud de 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).

El 35% (n=721) de la población con hemofilia presentó al menos 1 sangrado articular durante el último año (Ilustración 58). 36 de cada 100 hemofílicos tipo A tuvieron hemartrosis, siendo un poco inferior esta cifra en la población con hemofilia B (30%). Esta complicación requiere de la administración de factor para controlarla y predispone a daño articular permanente cuando el sangrado se hace recurrente, lo que genera limitación para la movilidad, dolor e incapacidad.

En total, se identificaron 1.677 hemartrosis en los pacientes con hemofilia, de las cuales el 53,2% (n=893) fueron traumáticas mientras el 46,8% (n=784) fueron espontáneas.

*Ilustración 58. Porcentaje de hemartrosis en la población con hemofilia. 2016*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Todos los pacientes que tuvieron hemartrosis durante el periodo son hombres, siendo el 57% mayores de 18 años, el 74,6% severos y encontrándose recibiendo tratamiento profiláctico el 70,2% de ellos. En la tabla 74, se presentan las características de los pacientes con hemartrosis según el tipo de hemofilia.

*Tabla 74. Características demográficas y clínicas de los pacientes con hemartrosis*

Población		Hemofilia A (n=614)		Hemofilia B (n=107)		Total (n=721)	
		n	%	n	%	n	%
Sexo	Masculino	614	100,0	107	100,0	721	100,0
	Femenino	0	0,0	0	0,0	0	0,0
Edad actual	0-2 años	17	2,8	2	1,9	19	2,6
	3-4 años	23	3,8	5	4,7	28	3,9
	5-9 años	79	12,9	19	17,8	98	13,6
	10-17 años	136	22,2	28	26,2	164	22,8
	18 años y más	359	58,5	53	49,5	412	57,1

Tabla 74. Características demográficas y clínicas de los pacientes con hemartrosis (Continuación)

Población		Hemofilia A (n=614)		Hemofilia B (n=107)		Total (n=721)	
		n	%	n	%	n	%
Severidad	Leve	34	5,5	6	5,6	40	5,6
	Moderada	106	17,3	37	34,6	143	19,8
	Severa	474	77,2	64	59,8	538	74,6
Esquema de tratamiento	A demanda	122	19,9	24	22,4	146	20,3
	Profilaxis	433	70,5	73	68,2	506	70,2
	Profilaxis + Demanda*	59	9,6	10	9,4	69	9,6

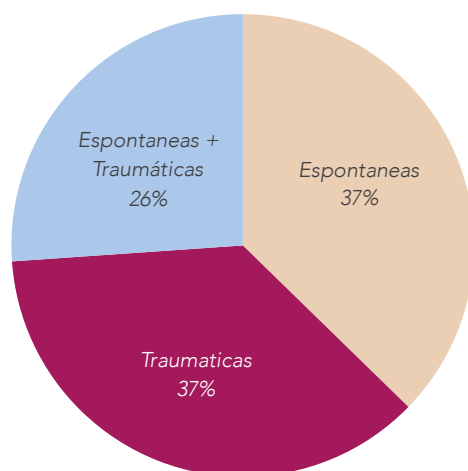
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

\* Pacientes que recibieron profilaxis y dosis adicionales a demanda

Los sangrados articulares en los pacientes con hemofilia pueden ser espontáneos cuando se presentan sin ninguna causa aparente, o traumáticos cuando son consecuencia de un choque, daño o una lesión. El 37% de la población que tuvo hemartrosis durante el periodo refirió tener una causa traumática, siendo este mismo porcentaje el correspondiente a las hemartrosis espontáneas. El 26,6% tuvieron hemartrosis por ambas causas (ilustración 59).

Ilustración 59. Porcentaje de hemartrosis según la causa de la misma



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

No hay diferencias importantes entre la causa por la cual se presentan las hemartrosis en los pacientes con hemofilia A en relación con los pacientes con hemofilia B. Predominan los sangrados articulares espontáneos, notándose que alrededor del 25% de los hemofílicos presentaron hemartrosis por ambas causas (tabla 75).

*Tabla 75. Personas con hemartrosis según la causa de la hemartrosis y el tipo de hemofilia*

Tipo de hemartrosis	Hemofilia A		Hemofilia B	
	n	%	n	%
Espontáneas	227	37,0	42	39,3
Traumáticas	224	36,5	40	37,4
Espontáneas + Traumáticas	163	26,6	25	23,4
<b>Total</b>	<b>614</b>	<b>100</b>	<b>107,0</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Teniendo en cuenta el esquema de tratamiento, puede notarse que el 45,2% de los pacientes con tratamiento a demanda tuvieron hemartrosis traumáticas. Nótese como el origen traumático de las hemartrosis también predomina en la población que se encuentra en profilaxis + demanda (tabla 76). Un importante porcentaje de pacientes en profilaxis presentó hemartrosis espontáneas durante los últimos 12 meses (41,7%).

*Tabla 76. Personas con hemartrosis según la causa de la hemartrosis y el esquema de tratamiento actual*

Tipo de hemartrosis	Demanda		Profilaxis		Profilaxis + Demanda	
	n	%	n	%	n	%
Espontáneas	46	31,5	211	41,7	12	17,4
Traumáticas	66	45,2	159	31,4	39	56,5
Espontáneas + Traumáticas	34	23,3	136	26,9	18	26,1
<b>Total</b>	<b>146</b>	<b>100,0</b>	<b>506</b>	<b>100,0</b>	<b>69</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 77, se presenta información sobre el número total de hemartrosis y la población reportada con eventos de hemartrosis espontáneas o traumáticas en 3 grupos distintos de población, los cuales no son excluyentes; es decir, una persona puede estar incluida en los 3 grupos. Los grupos que se analizaron son: 1) población hemofílica severa, 2) población hemofílica sin inhibidores en profilaxis y 3) población con inhibidores.

El total de hemartrosis (espontáneas + traumáticas) en la población con hemofilia severa fue de 1.199 hemartrosis en el periodo. Del total de la población reportada con hemofilia A severa (n=970), 306 personas reportaron haber tenido al menos 1 hemartrosis espontánea durante el periodo, habiéndose documentado 566 eventos de hemartrosis en este grupo de pacientes, esto corresponde al 31,5% de la población con hemofilia A severa y a una tasa de sangrado articular espontáneo de 1,2 sangrados/año/paciente. Nótese que los sangrados traumáticos son mayores que los sangrados espontáneos en todos los grupos de análisis.

*Tabla 77. Población con hemartrosis y número total de hemartrosis en el periodo en 3 grupos de análisis distintos de hemofilia A y B. Colombia, 2016*

Hemofilia A	1	2	3
	Hemofilia Severa	Hemofilia sin inhibidores en profilaxis	Hemofilia con inhibidores
Población	970	704	160
Población con hemartrosis espontáneas	306	660	60
Población con hemartrosis traumáticas	304	224	49
Total Hemartrosis	1199	805	266
Espontaneas	566	382	136
Traumáticas	633	423	130
Hemofilia B	1	2	3
	Hemofilia Severa	Hemofilia sin inhibidores en profilaxis	Hemofilia con inhibidores
Población	145	131	16
Población con hemartrosis espontáneas	44	123	8
Población con hemartrosis traumáticas	35	37	8
Total Hemartrosis	156	395	57
Espontaneas	73	327	23
Traumáticas	83	68	34

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

A continuación, se presenta más información sobre la hemartrosis según el origen o causa de la misma.

### Hemartrosis espontáneas en los últimos 12 meses

En total, se reportaron en la población con hemofilia 784 hemartrosis espontáneas en 457 pacientes hemofílicos durante los últimos doce meses; de estos, 390 correspondieron a hemofílicos tipo A (tabla 78). En promedio los hemofílicos presentaron 2 hemartrosis en el año; el paciente con hemofilia B que tuvo más sangrados articulares espontáneos presentó 6 en el año, mientras que en la hemofilia A este número ascendió a 12 hemartrosis espontáneas/año.

*Tabla 78. Medidas de tendencia central de las hemartrosis espontáneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*

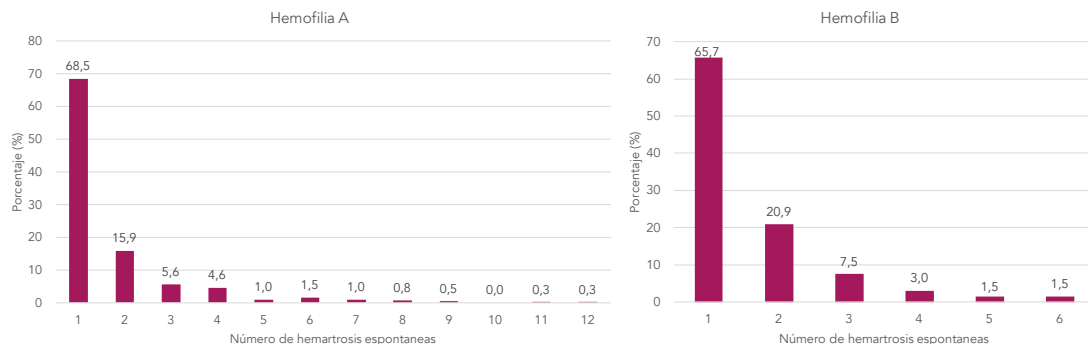
Hemartrosis Espontáneas						
Deficiencia	Casos	Media	DE	Mínimo	Máximo	Mediana
Hemofilia A	390	2	2	1	12	1
Hemofilia B	67	2	1	1	6	1

*Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.*

*Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.*

En la ilustración 60, se presenta el número de hemartrosis según el tipo de hemofilia. La mayoría de los pacientes presentaron solo 1 sangrado articular espontáneo durante el último año mientras que un porcentaje más reducido presentó más de 3 hemartrosis/año. El 68,5% (n=267) de los pacientes con hemofilia A tuvieron 1 hemartrosis espontánea, mientras este porcentaje correspondió al 65,7% (n=44) en los hemofílicos tipo B.

Ilustración 60. Número de hemartrosis espontáneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 79, se presenta la proporción de hemartrosis espontáneas en la población con hemofilia según la presencia de inhibidores. En los pacientes con inhibidores la proporción de hemartrosis espontáneas es mayor que en aquellos sin esta complicación, siendo para estos últimos de 21%, es decir, 21 de cada 100 hemofílicos sin inhibidores presentaron al menos 1 hemartrosis espontáneas en los últimos 12 meses.

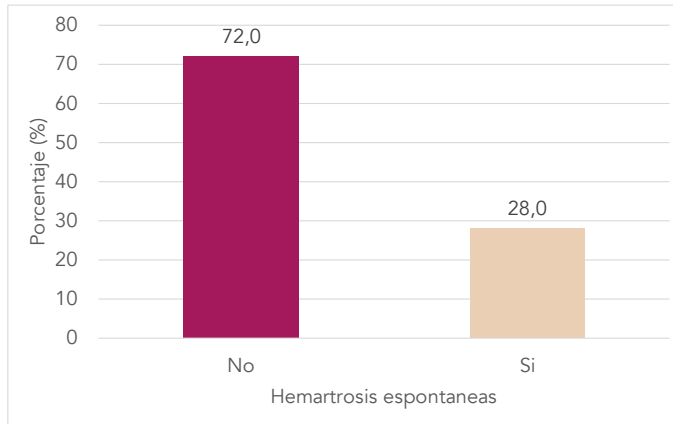
Tabla 79. Proporción de hemartrosis espontáneas en la población con hemofilia según la presencia de inhibidor

Presencia de inhibidor	Casos con hemartrosis espontáneas	Casos de Hemofilia	Proporción de hemartrosis espontánea
Inhibidor de baja Respuesta	30	89	33,7
Inhibidor de alta Respuesta	38	87	43,7
Sin inhibidores	277	1.319	21,0
Inhibidores desconocidos	112	564	19,9
<b>Total</b>	<b>457</b>	<b>2.059</b>	<b>22,2</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 28% de los pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis tuvieron al menos 1 hemartrosis espontánea durante el último año (ilustración 61).

*Ilustración 61. Proporción de hemartrosis espontáneas en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### Hemartrosis traumáticas en los últimos 12 meses

Un total de 893 hemartrosis traumáticas se presentaron en 452 pacientes con hemofilia durante el periodo. Al menos la mitad de esta población tuvo 1 sangrado articular, mientras el restante tuvo más de 1. El promedio de hemartrosis presentadas por la población con hemofilia A y B se presentan en la tabla 80.

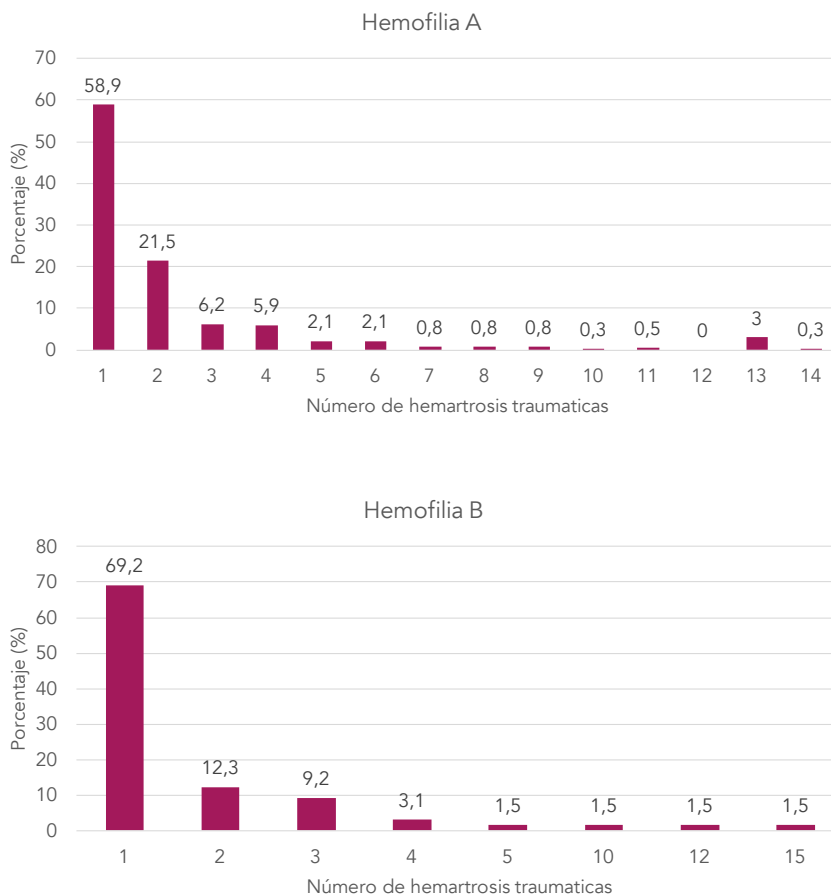
*Tabla 80. Medidas de tendencia central de las hemartrosis traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*

Hemartrosis Traumáticas						
Deficiencia	Casos	Media	DE	Mínimo	Máximo	Mediana
Hemofilia A	387	2,0	1,8	1	14	1
Hemofilia B	65	2,0	2,5	1	15	1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Nótese como el número de hemartrosis de origen traumático oscila entre 1 y 15 en los pacientes con hemofilia, siendo más común en la población con hemofilia A presentar más de 1 sangrado en relación con la población con hemofilia B (Ilustración 62).

*Ilustración 62. Número de hemartrosis traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## HEMORRAGIAS

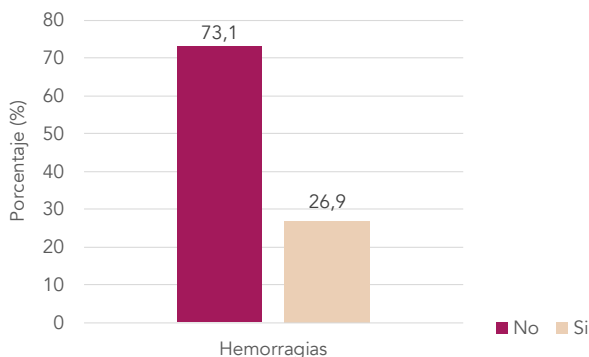


“El fenotipo característico de la hemofilia es la tendencia a las hemorragias. La mayor parte de las hemorragias son internas, es decir que se producen dentro de las articulaciones o los músculos (1). Las hemorragias consideradas como graves en esta población son la hemorragia del sistema nervioso central, los hematomas que comprometen la vía aérea, la hemorragia gastrointestinal, el hematoma intrabdominal, el hematoma ocular, y el síndrome compartimental (5).

El 26,9% (n=553) de los hemofílicos tuvieron hemorragias durante el periodo. De forma general, se conoce que los hemofílicos tipo A presentan más sangrados que los tipo B; sin embargo, teniendo en cuenta la información reportada a la CAC, no hay diferencia entre el porcentaje de pacientes tipo A y tipo B que presentaron hemorragias (ilustración 63).

En total, se identificaron 995 hemorragias en los pacientes con hemofilia, de las cuales el 57,5% (n=572) fueron traumáticas mientras el 42,5% (n=423) fueron espontáneas.

Ilustración 63. Porcentaje de hemorragias en la población con hemofilia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

553 pacientes con hemofilia tuvieron sangrados durante el periodo. Se reportaron 3 mujeres con hemorragias siendo el resto de la población hombres. Nótese que todos los grupos de edad se ven afectados por hemorragias, siendo alrededor del 30% niños menores de 9 años y un 21,8% jóvenes entre 10 y 17 años. Como datan las características de la enfermedad, los pacientes severos son aquellos que más sangrados presentan (61,4% de los hemofílicos que presentaron hemorragias durante el último año, eran severos). La mitad de los pacientes con hemorragias durante el último año estaban en profilaxis, mientras el 38,7% estaban recibiendo tratamiento a demanda (Tabla 81).

Tabla 81. Características demográficas y clínicas de los pacientes con hemorragias

Característica	Población	Hemofilia A (n=458)		Hemofilia B (n=95)		Total (n=553)	
		n	%	n	%	n	%
Sexo	Femenino	3	0,66	1	1,05	4	0,72
	Masculino	455	99,34	94	98,95	549	99,28
Edad actual	0-2 años	34	7,4	4	4,2	38	6,9
	3-4 años	27	5,9	10	10,5	37	6,7
	5-9 años	77	16,8	18	19,0	95	17,2
	10-17 años	100	21,8	17	17,9	117	21,2
	18 años y más	220	48,0	46	48,4	266	48,1

Tabla 81. Características demográficas y clínicas de los pacientes con hemorragias (Continuación)

Característica	Población	Hemofilia A (n=458)		Hemofilia B (n=95)		Total (n=553)	
		n	%	n	%	n	%
Severidad	Leve	75	16,4	15	15,8	90	16,3
	Moderada	102	22,3	35	36,8	137	24,8
	Severa	281	61,4	45	47,4	326	59,0
Esquema de tratamiento	A demanda	177	38,7	42	44,2	219	39,6
	Profilaxis	242	52,8	46	48,4	288	52,1
	Profilaxis + Demanda	39	8,5	7	7,4	46	8,3

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En su mayoría, la presencia de hemorragias se debe a causas traumáticas (44%) siendo la aparición espontánea de las hemorragias presentada en el 40% de los casos (Ilustración 64).

Ilustración 64. Porcentaje de hemorragias según la causa de la misma



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Teniendo en cuenta la causa que genera la hemorragia puede identificarse que en los pacientes con hemofilia A, predominan las causas traumáticas (43%) pero no existe una gran diferencia con relación a las espontáneas (40%); sin embargo, en los pacientes tipo B, esta relación se hace más marcada siendo más frecuentes las hemorragias por causas traumáticas (49,5%), ver tabla 82.

*Tabla 82. Personas con hemorragias según la causa de la hemorragia y el tipo de hemofilia*

Tipo de hemorragias	Hemofilia A		Hemofilia B	
	n	%	n	%
Espontáneas	183	40,0	38	40,0
Traumáticas	197	43,0	47	49,5
Espontáneas + Traumáticas	78	17,0	10	10,5
<b>Total</b>	<b>458</b>	<b>100,0</b>	<b>95</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 83 se presenta el origen o causa de las hemorragias teniendo en cuenta el esquema de tratamiento de los pacientes. Nótese que, en los pacientes con tratamiento a demanda, las causas espontáneas y traumáticas corresponden a porcentajes alrededor del 40%. En la población en profilaxis que requirió manejo adicional a demanda, el 50% tuvo hemorragias por traumatismos.

*Tabla 83. Personas con hemorragias según la causa de la hemorragia y el esquema de tratamiento*

Tipo de hemorragia	Demanda		Profilaxis		Demanda + Profilaxis	
	n	%	n	%	n	%
Espontáneas	98	44,7	110	38,2	13,0	28,3
Traumáticas	90	41,1	131	45,5	23,0	50,0
Espontáneas + Traumáticas	31	14,2	47	16,3	10,0	21,7
<b>Total</b>	<b>219</b>	<b>100,0</b>	<b>288</b>	<b>100,0</b>	<b>46,0</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 84, se presenta información sobre el número total de hemorragias y la población reportada con eventos de sangrados espontáneos o traumáticos en 3 grupos distintos de población, los cuales no son excluyentes; es decir, una persona puede estar incluida en los 3 grupos. Los grupos que se analizaron son: 1) población hemofílica severa, 2) población hemofílica sin inhibidores en profilaxis y 3) población con inhibidores.

El total de hemorragias (espontáneas + traumáticas) en la población con hemofilia severa fue de 616 sangrados en el periodo. Del total de la población reportada con hemofilia A severa (n=970), 156 personas reportaron haber tenido al menos 1 sangrado espontáneo durante el periodo, habiéndose documentado 527 eventos de sangrado en este grupo de pacientes, esto corresponde al 16% de la población con hemofilia A severa y a una tasa de sangrado articular espontáneo de 0,5 sangrados/año/paciente. Nótese que los sangrados traumáticos son mayores que los sangrados espontáneos en todos los grupos de análisis.

*Tabla 84. Población con hemorragias y número total de hemorragias en el periodo en 3 grupos de análisis distintos de hemofilia A y B. Colombia, 2016*

Hemofilia A	Hemofilia A Severa	Hemofilia A sin inhibidores en profilaxis	Hemofilia A con inhibidores
Población	970	704	160
Población con hemorragias espontáneas	156	115	30
Población con hemorragias traumáticas	177	121	36
Total hemorragias	527	307	122
Espontáneas	202	115	44
Traumáticas	325	192	78

Hemofilia B	Hemofilia B Severa	Hemofilia B sin inhibidores en profilaxis	Hemofilia B con inhibidores
Población	145	131	16
Población con hemorragias espontáneas	22	18	5
Población con hemorragias traumáticas	52	26	4
Total hemorragias	89	82	13
Espontáneas	37	26	7
Traumáticas	52	56	6

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## Hemorragias espontáneas en los últimos 12 meses

Un total de 423 hemorragias espontáneas fueron reportadas como eventos durante el periodo en 309 pacientes con hemofilia. De estas, 344 se presentaron en hemofílicos tipo A (n=261) y 79 en hemofílicos tipo B (n=48).

El promedio de los sangrados espontáneos fue de 1,3 sangrado/año en hemofílicos tipo A y 1,6 hemofílicos tipo B. El paciente que tuvo un mayor número de hemorragias presentó 7 hemorragias en el año (tabla 85).

*Tabla 85. Medidas de tendencia central de las hemorragias espontáneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*

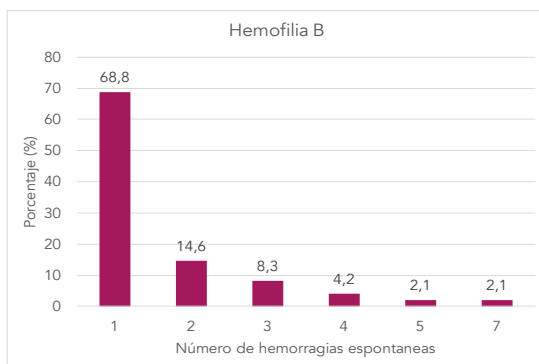
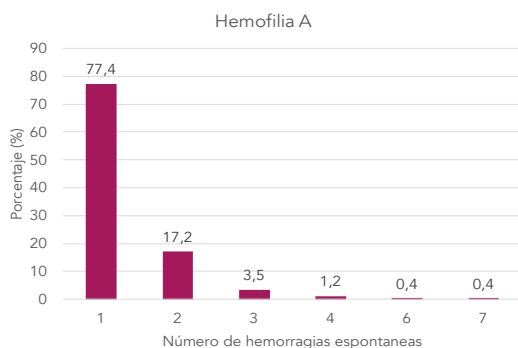
Hemorragias Espontaneas						
Deficiencia	Casos	Media	DE	Mínimo	Máximo	Mediana
Hemofilia A	261	1,3	0,7	1	7	1
Hemofilia B	48	1,6	1,2	1	7	1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 65, se presenta el número de hemorragias que se presentaron en los pacientes hemofílicos. La mayoría de ellos experimentó solo 1 sangrado durante el año, siendo más reducido el número de pacientes que experimentaron 3 o más

*Ilustración 65. Número de hemorragias espontaneas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Teniendo en cuenta la presencia de inhibidor en la población hemofílica, se identificó que el 27,6% los pacientes con inhibidores de alta respuesta presentaron sangrados, siendo menor la proporción de sangrados en los pacientes sin inhibidores (14,7%), ver tabla 86.

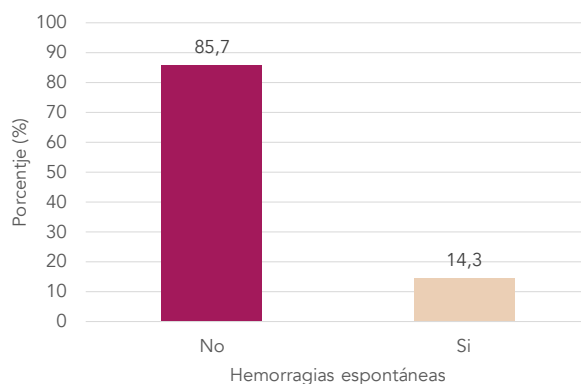
*Tabla 86. Proporción de hemorragias espontáneas en la población con hemofilia según la presencia de inhibidor*

Presencia de inhibidor	Casos con hemorragias espontáneas	Casos de Hemofilia	Proporción de hemorragias espontánea
Inhibidor de baja Respuesta	11	89	12,4
Inhibidor de alta Respuesta	24	87	27,6
Sin inhibidores	194	1.319	14,7
Inhibidores desconocidos	80	564	14,2
Total	309	2.059	15,0

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En el 14,3% (n=119) de los pacientes sin inhibidores en profilaxis se reportó haber presentado sangrados durante el último año (ilustración 66).

*Ilustración 66. Proporción de hemorragias espontáneas en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## Hemorragias traumáticas en los últimos 12 meses

En el grupo de pacientes con hemofilia se identificaron 572 sangrados traumáticos, en una población de 332 hemofílicos afectados, de los cuales, 275 eran hemofílicos tipo A y 57 hemofílicos tipo B. En los primeros, la sumatoria total de sangrados en el periodo fue de 474 sangrados, siendo para los segundos 98 sangrados.

El promedio de hemorragias entre quienes presentaron esta complicación es de 1,7 sangrados/año, habiendo presentado la persona con más sangrados 10 hemorragias/año (tabla 87).

*Tabla 87. Medidas de tendencia central de las hemorragias traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*

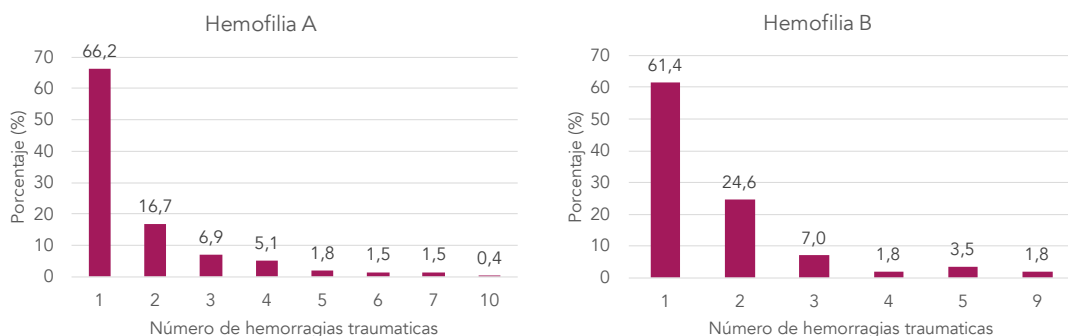
Hemorragias Traumáticas						
Deficiencia	Casos	Media	DE	Mínimo	Máximo	Mediana
Hemofilia A	275	1,7	1,4	1	10	1
Hemofilia B	57	1,7	1,4	1	9	1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la ilustración 67, se presenta el porcentaje de hemorragias traumáticas reportadas en los pacientes con hemofilia A y B. Alrededor del 61% de los hemofílicos tipo B que tuvieron hemorragias durante el periodo, presentaron 1 sangrado, correspondiendo esta situación al 66% de los pacientes con hemofilia A.

*Ilustración 67. Número de hemorragias traumáticas durante los últimos 12 meses según el tipo de hemofilia*

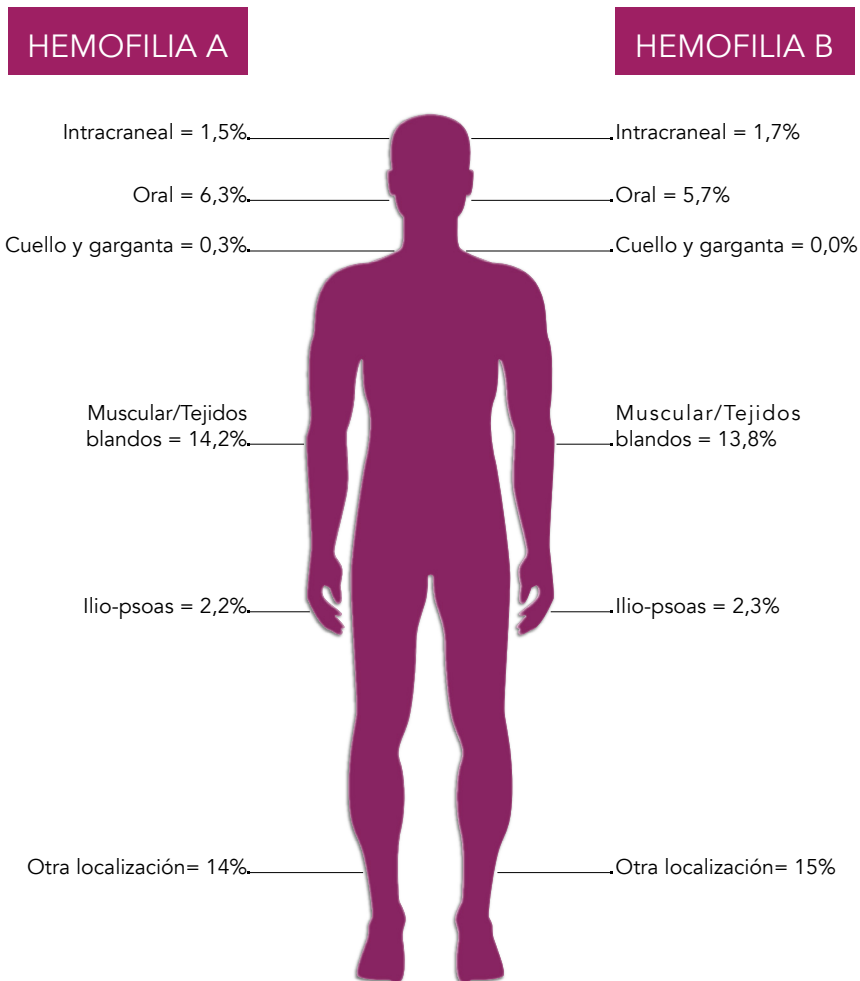


Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Las hemorragias musculares y en tejidos blandos son las más frecuentes en los pacientes con hemofilia (Ilustración 68). Las hemorragias en otras localizaciones también son frecuentes. Una de las hemorragias más graves en estos pacientes como son las hemorragias del sistema nervioso central se presentaron en el 1,5% de los pacientes con hemofilia A y en el 1,7% de los pacientes con hemofilia B.

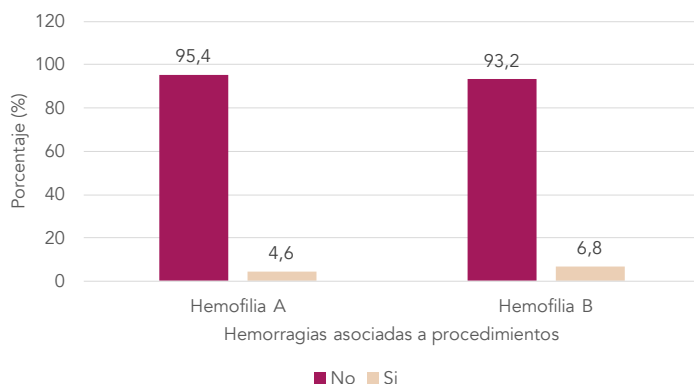
Ilustración 68. Lugares donde se presentan las hemorragias en los pacientes con hemofilia



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Un porcentaje de la población con hemofilia tuvo hemorragias asociadas a procedimientos (Ilustración 69), siendo más frecuentes en la población hemofílica tipo B (6,8%) en relación a la población con hemofilia A (4,6%).

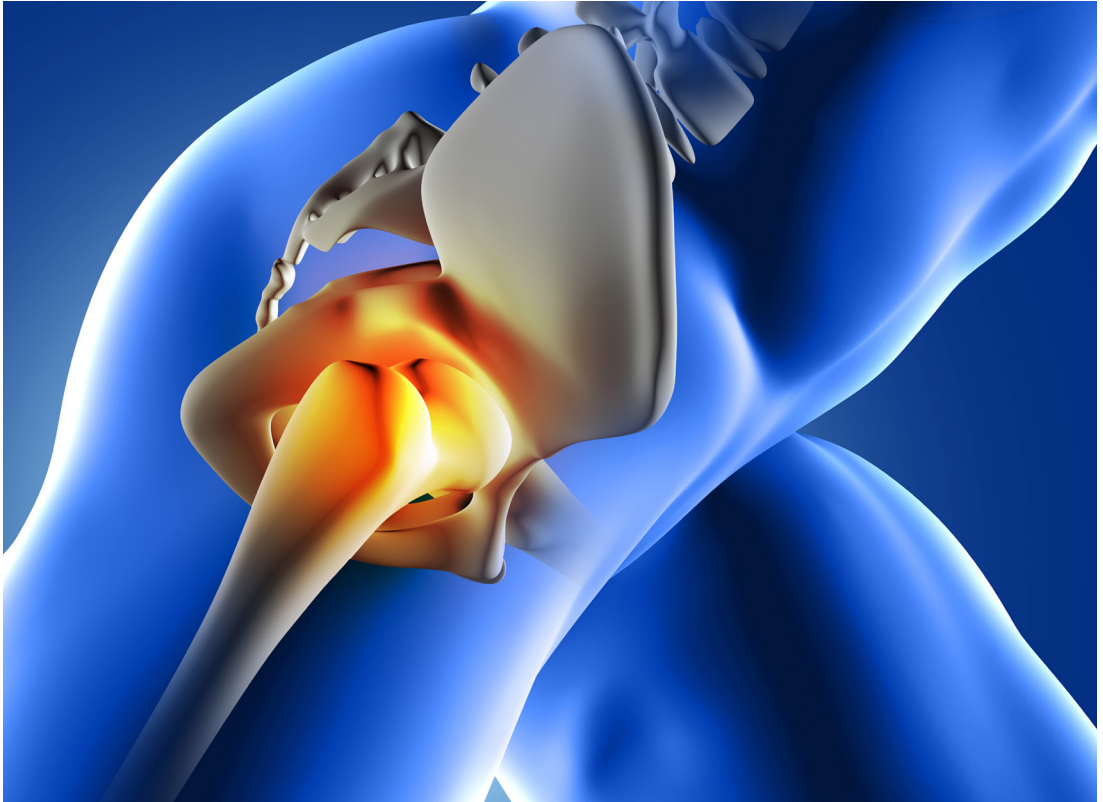
*Ilustración 69. Porcentaje de hemorragias asociadas a procedimientos en la población con hemofilia. 2016*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
 Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## ARTROPATÍA HEMOFÍLICA CRÓNICA

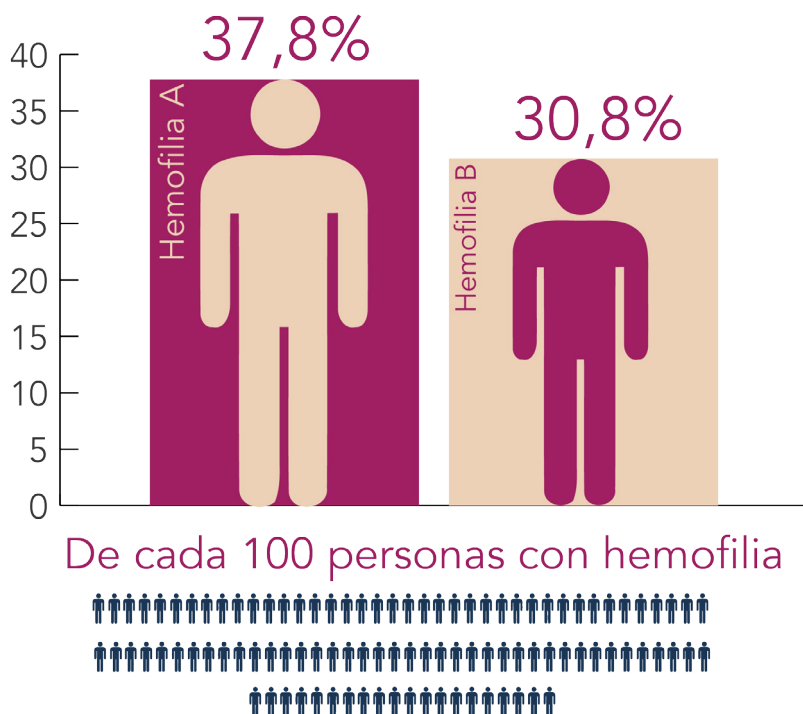
¿Qué es la artropatía hemofílica crónica?



“Las hemorragias articulares y músculo esqueléticas, equimosis, edemas, deformidades axiales y la artropatía, acompañadas de dolor, son las manifestaciones más comunes que presentan un paciente hemofílico durante el transcurso de su vida y que se asocian a la restricción de su funcionalidad y vida social, lo que lleva a que la persona desde corta edad presente una discapacidad de severidad relativa, según cada caso individual. La artropatía hemofílica es resultado de los sangrados repetitivos pero intervienen también otros factores que contribuyen a la destrucción articular (6)”

639 hemofílicos tipo A y 108 hemofílicos tipo B, tienen artropatía hemofílica crónica en Colombia según la información reportada a la CAC, lo que significa que alrededor del 36,6% de la población con hemofilia vive con esta complicación (Ilustración 70). Todos son hombres.

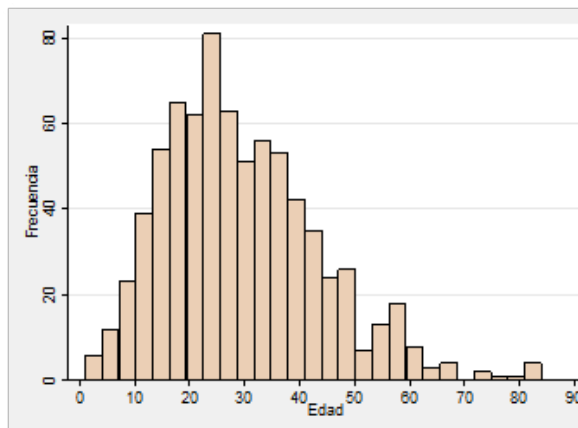
Ilustración 70. Porcentaje de artropatía hemofílica crónica en la población con hemofilia. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
 Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El promedio de edad en la población con esta complicación es de 29,4 años (DE 14,2 años), encontrándose personas de todos los grupos de edad con artropatía (ilustración 71). La mitad de la población que tiene artropatía hemofílica crónica tiene menos de 27 años. Nótese cómo la concentración de los casos con artropatía tiene edades entre los 10 y 45 años, y cómo algunos niños ya presentan esta complicación. Lo anterior, debe motivar a realizar un adecuado seguimiento y tratamiento a estos pacientes con el objetivo de evaluar el riesgo e intervenir adecuadamente para retrasar la aparición de esta complicación

Ilustración 71. Histograma de la edad de las personas con artropatía hemofílica crónica.



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En la tabla 88, se presenta el porcentaje de pacientes afectados con artropatía hemofílica crónica por grupos de edad. Aproximadamente la mitad de las personas que actualmente tienen entre 20 y 49 años, tienen artropatía hemofílica. El 37,5% de los pacientes con edades entre 15 y 19 años, ya tienen esta complicación.

Tabla 88. Porcentaje de artropatía hemofílica crónica en población con hemofilia según grupo de edad. 2016

Grupo de edad	Casos con artropatía	Casos con hemofilia	Porcentaje de artropatía
5 - 9	29	253	11,5
10 - 14	63	254	24,8
15 - 19	101	269	37,5
20 - 24	123	223	55,2
25 - 29	98	170	57,6
30 - 34	92	154	59,7
35 - 39	77	145	53,1
40 - 44	53	91	58,2

Tabla 88. Porcentaje de artropatía hemofílica crónica en población con hemofilia según grupo de edad. 2016 (Continuación)

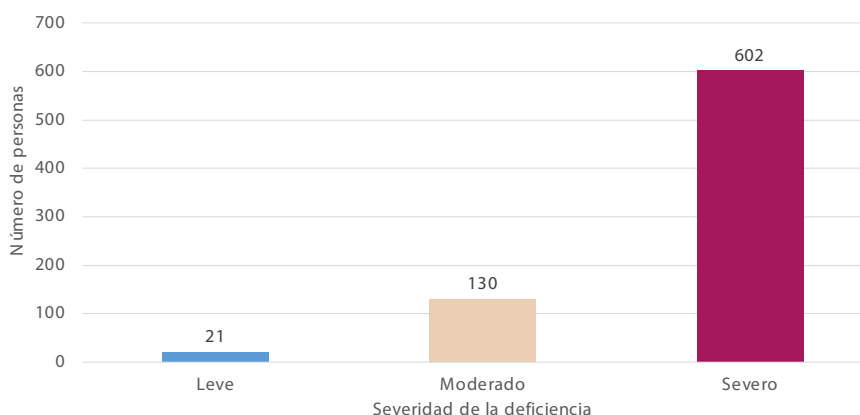
Grupo de edad	Casos con artropatía	Casos con hemofilia	Porcentaje de artropatía
45 - 49	41	83	49,4
50 - 54	23	64	35,9
55 - 59	24	64	37,5
60 - 64	11	46	23,9
65 - 69	4	27	14,8
70 - 74	2	18	11,1
75 - 79	2	9	22,2
80 y más	4	19	21,1
<b>Total</b>	<b>747</b>	<b>1889</b>	<b>39,5</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 80% (n=602) de los pacientes que tienen artropatía hemofílica crónica según el reporte realizado a la CAC son severos, un 17,3% adicional son hemofílicos moderados (ilustración 72).

Ilustración 72. Severidad en los pacientes con artropatía hemofílica



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

De los 747 pacientes hemofílicos con artropatía hemofílica crónica, 90 tienen inhibidores, 510 no tienen inhibidores y en 147 se desconoce la presencia de los mismos.

Un aspecto importante a valorar frente a esta complicación es cómo afecta a los pacientes sin inhibidores. El 58,9% de los pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis tienen artropatía hemofílica crónica mientras este porcentaje es mucho menor en los pacientes a demanda (Tabla 89).

*Tabla 89. Presencia de artropatía hemofílica crónica en la población hemofílica sin inhibidores según esquema de tratamiento*

Artropatía Hemofílica Crónica	A demanda		Profilaxis		Total	
	n	%	n	%	n	%
No	395	88,6	320	41,1	715	58,4
Si	51	11,4	459	58,9	510	41,6
<b>Total</b>	<b>446</b>	<b>100,0</b>	<b>779</b>	<b>100,0</b>	<b>1225</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

En tabla 90 se presenta la relación entre la edad al momento del diagnóstico de los pacientes y la presencia de artropatía hemofílica crónica en pacientes con hemofilia severa.

211 casos con hemofilia severa fueron excluidos porque no se conoce la edad al momento del diagnóstico. Entre quienes sí se conoce la edad, se sabe que el 50% de aquellos que fueron diagnosticados antes de los 2 años, desarrollaron artropatía hemofílica crónica, notándose una relación progresiva entre el desarrollo de esta complicación y la edad del diagnóstico, aumentando al 64% entre las personas que se diagnosticaron durante la juventud y al 75% entre quienes fueron diagnosticados durante la adultez. Llama la atención que el 25% de las personas en quienes el diagnóstico fue después de los 20 años no tengan artropatía hemofílica (por las características de la enfermedad, esto no se corresponde con la historia natural de la enfermedad) lo que podría documentar la importancia de evaluar la presencia de esta complicación y la documentación de la misma en el registro a la CAC.

Tabla 90. Artropatía hemofílica crónica en relación a la edad al momento del diagnóstico en pacientes con hemofilia severa

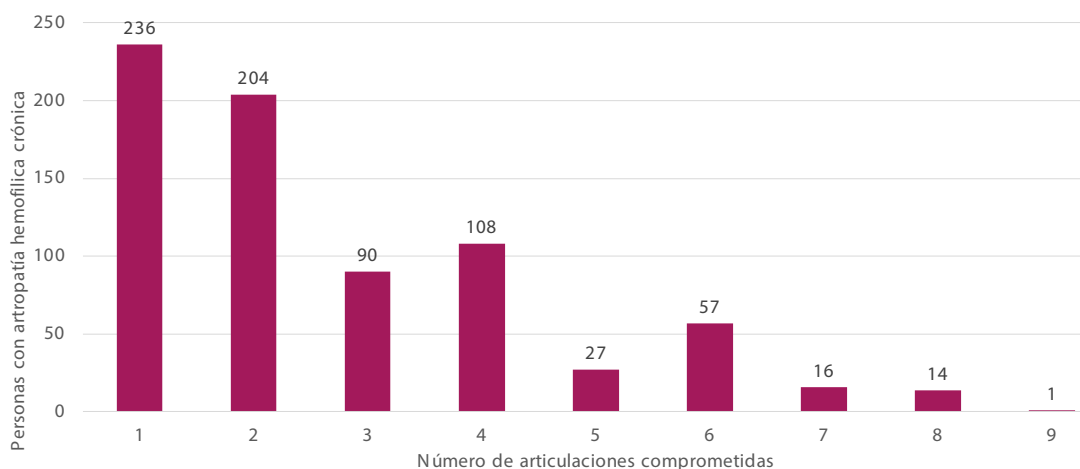
ARTROPATÍA HEMOFILIA CRÓNICA - HEMOFILIA SEVERA						
Edad al Dx	NO		SI		Total	
	n	%	n	%	n	%
Antes de 2 años	305	49,6	310	50,4	615	100,0
Entre 2 y 20 años	91	36,0	162	64,0	253	100,0
Más de 20 años	9	25,0	27	75,0	36	100,0
<b>Total</b>	<b>405</b>	<b>44,8</b>	<b>499</b>	<b>55,2</b>	<b>904</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

440 pacientes con hemofilia (58,4%) con artropatía hemofílica tienen comprometida una o como máximo 2 articulaciones. En la ilustración 73, se presenta el número de pacientes con artropatía hemofílica según las articulaciones que tienen comprometidas. Un 14% adicional tiene 4 articulaciones comprometidas por esta complicación.

Ilustración 73. Número de articulaciones comprometidas por la artropatía hemofílica crónica en pacientes con hemofilia. 2016

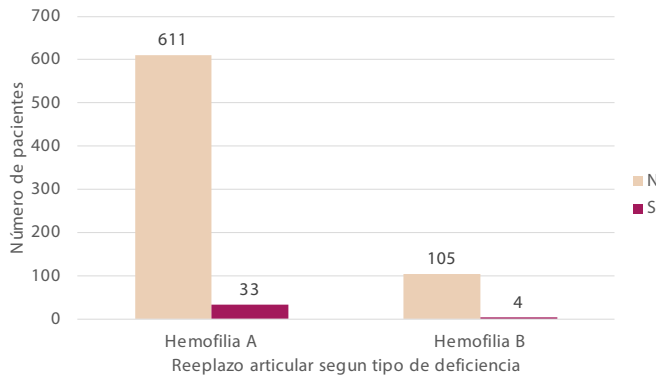


Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

37 pacientes con artropatía hemofílica crónica fueron reportados con reemplazo articular, lo que corresponde al 4,9% de los pacientes con esta complicación y al 1,8% del total de los pacientes con hemofilia. En la ilustración 74, se presenta el número de pacientes con reemplazos articulares (en algún momento de su vida) según el tipo de hemofilia.

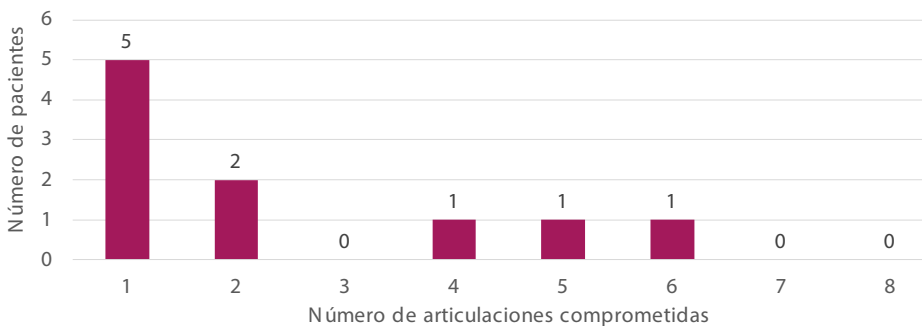
*Ilustración 74. Reemplazo articular en la población con artropatía hemofílica crónica*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 27% (n=10) de los reemplazos articulares reportados fueron realizados durante el último año, correspondiendo todos a hombres. El 90% eran severos y el 10% restante moderados. Tenían un promedio de edad de 41,6 años (DE 8,8 años), teniendo la persona más joven 32 años y la persona de mayor edad 60 años. En la ilustración 75, se presenta el número de articulaciones comprometidas en los pacientes que recibieron reemplazo articular durante el último año. Nótese que la mayoría tiene 1 o 2 articulaciones comprometidas y que ninguno tiene más de 6.

*Ilustración 75. Número de articulaciones comprometidas en la población que recibió reemplazo articular durante el último año*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## OTRAS COMPLICACIONES

### VIH, VHC, VHB

108 pacientes fueron reportados con alguna complicación infecciosa como hepatitis C, hepatitis B o VIH. Si se hace un análisis aislado se puede identificar que el 4,5% de los pacientes con hemofilia tiene infección por el virus de la hepatitis C y alrededor del 1% tienen VIH (Tabla 91).

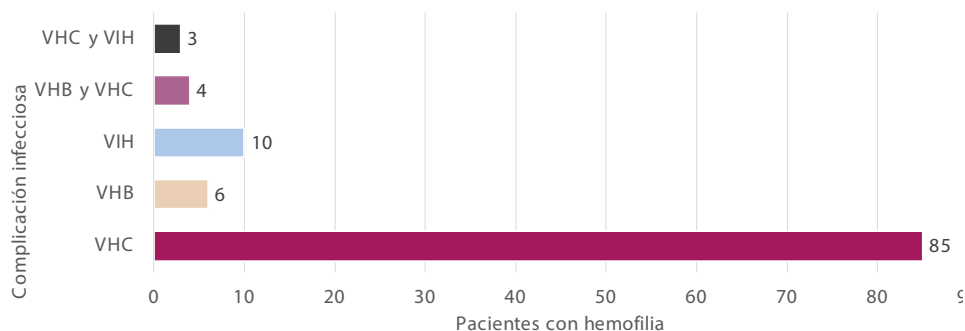
Tabla 91. Complicaciones infecciosas en los pacientes con hemofilia. 2016

Complicación	Categoría	Hemofilia A (n=1.705)		Hemofilia B (n=354)		Total (n=2.059)	
		n	%	n	%	n	%
Infección por VHC	NO	1.625	95,3	342	96,6	1.967	95,5
	SI	80	4,7	12	3,4	92	4,5
Infección por VHB	NO	1.697	99,5	352	99,4	2.049	99,5
	SI	8	0,5	2	0,6	10	0,5
Infección por VIH	NO	1.693	99,3	353	99,7	2.046	99,4
	SI	12	0,7	1	0,3	13	0,6

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

4 pacientes hemofílicos tienen VHB y VHC, y 3 conviven con VIH y VHC de forma concomitante (Ilustración 76).

Ilustración 76. Pacientes hemofílicos con complicaciones infecciosas. 2016



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC. Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Los pacientes afectados con estas complicaciones son en su mayoría hombres (98,1%), y tienen un promedio de edad de 43,9 años (DE 13,2 años). Sólo dos niños menores de 18 años tienen VHC. La mitad estos hemofílicos tiene 42 años o menos.

En la tabla 92, se encuentran los pacientes hemofílicos según la enfermedad infecciosa que tienen y la edad actual. Nótese que ningún niño menor de 5 años tiene alguna de estas enfermedades. El aumento en el número de estos casos se presenta a partir de los 30 años y hasta los 59 años, donde se concentra la mayoría de la población afectada. La población con VIH se encuentra en edades entre los 20 y 54 años.

*Tabla 92. Pacientes con complicaciones infecciosas según grupo de edad*

Grupo de edad	VHC	VHB	VIH	VHB y VHC	VHC y VIH	Total
0 - 4	0	0	0	0	0	0
5 - 9	1	0	0	0	0	1
10 - 14	1	0	0	0	0	1
15 - 19	0	0	0	0	0	0
20 - 24	2	1	1	0	0	4
25 - 29	4	0	1	0	0	5
30 - 34	13	0	3	0	0	16
35 - 39	13	2	1	1	2	19
40 - 44	10	1	1	0	1	13
45 - 49	10	0	2	0	0	12
50 - 54	10	2	1	1	0	14
55 - 59	10	0	0	1	0	11
60 - 64	6	0	0	0	0	6
65 - 69	1	0	0	1	0	2
70 - 74	2	0	0	0	0	2
75 - 79	1	0	0	0	0	1
80 y más	1	0	0	0	0	1
<b>Total</b>	<b>85</b>	<b>6</b>	<b>10</b>	<b>4</b>	<b>3</b>	<b>108</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

## PSEUDOTUMORES

### ¿Qué es un pseudotumor?

“El término pseudotumor hemofílico es usado para describir un hematoma en diferentes estadios de organización y con degeneración quística que involucra a los tejidos blandos, producido por hemorragias constantes y recurrentes que afecta al hueso (7). Es una condición inherente a la hemofilia que puede poner en riesgo las extremidades o la vida, que ocurre 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)”.

14 personas con hemofilia A y  
3 personas con hemofilia B  
tienen un pseudotumor como  
complicación de la hemofilia.  
Esto corresponde  
aproximadamente al 1% de la  
población de cada uno de los  
grupos



Todos los hemofílicos con esta complicación son hombres, con edades comprendidas entre 9 y 54 años, con un promedio de edad de 30,2 años (DE 10,4 años). El 64,7% de ellos son severos.

## FRACTURAS (Osteopenia/osteoporosis)

### Fracturas

“Las fracturas en personas con hemofilia no son frecuentes, posiblemente debido a los menores niveles de movilidad e de intensidad de las actividades. Sin embargo, una persona con artropatía hemofílica puede correr el riesgo de fracturas alrededor de las articulaciones con una significativa pérdida de movimiento y en huesos con osteoporosis” (1).

En el 1% de los hemofílicos tipo A y en el 1,4% de los hemofílicos B se reportó esta complicación (n=23). Todos son hombres, de los cuales el 60% son severos. El promedio de edad fue de 35,1 años (DE 13,2 años).

### ANAFILAXIS

16 pacientes con hemofilia (0,8%) reportaron haber presentado reacciones anafilácticas a algún medicamento utilizado, de los cuales 5 correspondían a pacientes hemofílicos tipo B. En su mayoría las personas afectadas fueron hombres (93,8%), siendo identificada solo 1 mujer afectada con esta complicación. El 50% eran severos, el 37,5% moderados y el porcentaje restante, leves. El promedio de edad fue de 25,5 años (DE 10,4 años), teniendo la persona con menos edad 6 años y la de mayor edad 40 años. En la tabla 93, se presenta el listado de los medicamentos que fueron identificados como posibles factores a quienes se les atribuye la reacción anafiláctica. En hemofilia A, 4 de cada 10 personas con anafilaxis fueron atribuidas al Hemofil M, mientras que en hemofilia B, en 8 de cada 10 personas fueron al Inmunine.

*Tabla 93. Factor al cual se le atribuye la reacción anafiláctica en pacientes con hemofilia*

Nombre medicamento	Hemofilia A
Hemofil M	4
Koate	2
Advate	1
Factor VIII de coagulación humano	1
Recombinate	1
Feiba	1
Haemate P	1
<b>Total</b>	<b>11</b>

Nombre medicamento	Hemofilia B
Inmunine	4
Benefix	1
<b>Total</b>	<b>5</b>

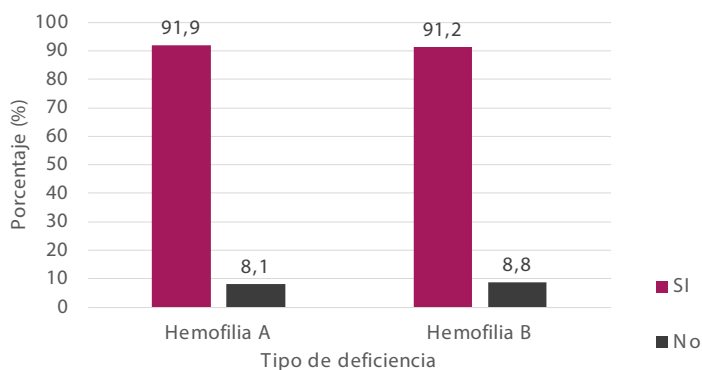
Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.6. Manejo interdisciplinario

En alrededor del 92% de los pacientes con hemofilia la atención de la enfermedad está liderada por el hematólogo (ver ilustración 77), llamando la atención la disminución de este porcentaje respecto al año anterior (año 2015, 95%).

*Ilustración 77. Porcentaje de pacientes hemofílicos en quienes la atención es liderada por el hematólogo*



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Nótese cómo otros profesionales a cargo de la atención de estos pacientes incluyen el médico general, el médico familiar, el médico internista y el ortopedista (Tabla 94).

*Tabla 94. Profesional que lidera la atención del paciente*

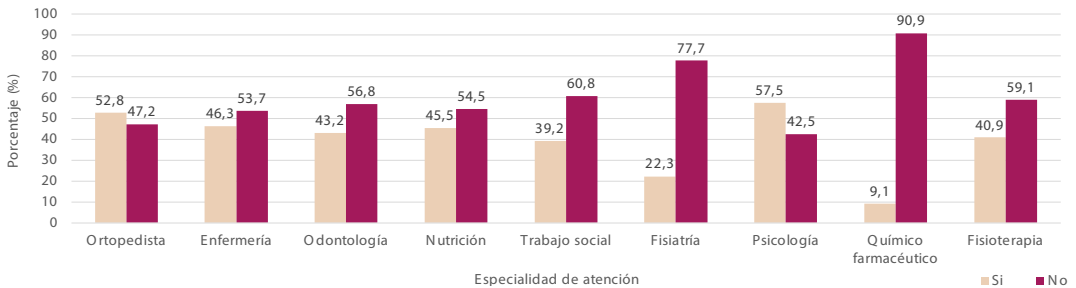
Profesional que lidera la atención del paciente	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Hematólogo	1.566	91,9	323	91,2	1.889	91,7
Médico general	113	6,6	27	7,6	140	6,8
Médico familiar	6	0,4	1	0,3	7	0,3
Médico internista	13	0,8	3	0,9	16	0,8
Ortopedista	7	0,4	0	0,0	7	0,3
<b>Total</b>	<b>1.705</b>	<b>100,0</b>	<b>354</b>	<b>100,0</b>	<b>2.059</b>	<b>100,0</b>

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Otras especialidades intervienen en la atención de los pacientes con hemofilia en busca de garantizar una atención integral y todas han sido documentadas como importantes dentro de su manejo. A pesar de lo anterior, la atención por estas se encuentra supeditada a la necesidad de cada uno de los pacientes y a las particularidades de los mismos, lo que podría explicar en algunos casos los porcentajes que se presentan en la ilustración 78.

Nótese que la especialidad que más frecuentemente se documenta en los pacientes con hemofilia es la atención por psicología (57,5%), seguida por la especialidad médica de ortopedia (52,8%) y la atención por enfermería (46,3%).

**Ilustración 78. Consulta por diferentes especialidades de atención en pacientes con hemofilia**



Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El promedio de consultas por hematología en los hemofílicos dentro del periodo fue de 4,6 consultas (DE 4,2 consultas), siendo de 1,8 consultas para la especialidad de psicología (tabla 95). Especialidades como ortopedia, odontología y trabajo social tienen un promedio de 1 consulta/año.

**Tabla 95. Medidas de resumen del número de consultas recibidas por diferentes especialidades en los pacientes con hemofilia**

Especialidad	n	Media	DE	Min	Max	Mediana
Hematólogo	2059	4,6	4,2	0	30	3
Ortopedista	2059	1	2	0	15	1
Odontología	2059	1	2	0	18	0
Trabajo social	2059	1	2	0	20	0
Fisiatría	2059	0,4	1,0	0	15	0
Psicología	2059	1,8	2,7	0	25	1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

A continuación, se presentan las medidas de tendencia central del número de consultas recibidas por los pacientes hemofílicos según la gravedad de la deficiencia. Nótese que el promedio de atenciones por hematología en la población con hemofilia severa es de 6 atenciones/año, siendo para los hemofílicos leves de 2 atenciones/año, otras especialidades en las cuales la frecuencia de atención es diferente entre los pacientes leves y severos son ortopedia, trabajo social y psicología. La atención por odontología es en promedio 1 vez al año independiente de la severidad de la deficiencia (tabla 96).

*Tabla 96. Medidas de resumen del número de consultas recibidas por diferentes especialidades en los pacientes con hemofilia según gravedad de la deficiencia*

Especialista	Gravedad	Casos	Media	DE	Mínima	Máxima	Mediana
Hematología	Leve	506	2	2	0	13	1
	Moderada	438	4	4	0	20	3
	Severa	1115	6	4	0	30	5
Ortopedia	Leve	506	0	1	0	6	0
	Moderada	438	1	1	0	8	1
	Severa	1115	1	2	0	15	1
Odontología	Leve	506	1	2	0	18	0
	Moderada	438	1	2	0	13	0
	Severa	1115	1	3	0	15	0
Trabajo social	Leve	506	0	1	0	11	0
	Moderada	438	1	2	0	12	0
	Severa	1115	2	3	0	20	0
Fisiatría	Leve	506	0	1	0	7	0
	Moderada	438	0	1	0	8	0
	Severa	1115	0	1	0	15	0
Psicología	Leve	506	1	1	0	13	0
	Moderada	438	2	3	0	23	1
	Severa	1115	2	3	0	25	1

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.  
Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

### 3.4.7 Indicadores de gestión de riesgo



Los indicadores de gestión de riesgo son una herramienta a través de la cual pueden medirse aspectos relacionados con la salud y la atención de las personas hemofílicas en el país. Son medidas objetivas de diferentes aspectos que han sido identificados como importantes en esta población.

Estos resultados deben motivar a los diferentes actores involucrados en la atención de los pacientes hemofílicos a mejorar las intervenciones realizadas a todas las escalas, logrando progresivamente mejoras sustanciales en la salud y la calidad de vida.

En la tabla 97, se presenta la definición y estructura de cada uno de los indicadores calculados en esta población y posteriormente el resultado obtenido para el año 2016 (tabla 98-101).

Tabla 97. Indicadores de gestión de riesgo en hemofilia

NOMBRE DEL INDICADOR		SUBDIVISION		DESCRIPCION
1	TASA DE SANGRADO GENERAL EN PACIENTES CON PROFILAXIS	Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis durante el periodo	Numerador	# total de episodios de sangrado en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis, durante el periodo
			Denominador	# total de pacientes con diagnóstico de hemofilia con inhibidores (alta respuesta) en manejo con profilaxis, durante el periodo
		Tasa de sangrado general de tipo espontáneo en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis durante el periodo	Numerador	# total de episodios de sangrado de tipo espontáneo en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis, durante el periodo
			Denominador	# total de pacientes con diagnóstico de hemofilia con inhibidores (alta respuesta) en manejo con profilaxis, durante el periodo
		Tasa de sangrado general en pacientes en profilaxis sin inhibidores	Numerador	# total de episodios de sangrado en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis, durante el periodo.
			Denominador	# total de pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis, durante el periodo.
		Tasa de sangrado general de tipo espontáneo en pacientes en profilaxis sin inhibidores	Numerador	# total de episodios de sangrado de tipo espontáneo en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis, durante el periodo.
			Denominador	# total de pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis, durante el periodo.

Tabla 97. Indicadores de gestión de riesgo en hemofilia (Continuación)

NOMBRE DEL INDICADOR		SUBDIVISION	DESCRIPCION	
2	TASA DE SANGRADO ARTICULAR EN PACIENTES CON PROFILAXIS	Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.	Numerador	# total de episodios de sangrado articular en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis, durante el periodo
			Denominador	# total de pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.
		Tasa de sangrado articular de tipo espontáneo en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Numerador	# total de episodios de sangrado articular de tipo espontáneo en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis, durante el periodo
			Denominador	# total de pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.
		Tasa de sangrado articular en pacientes con profilaxis sin inhibidores	Numerador	# total de episodios de sangrado articular en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis, durante el periodo
			Denominador	# total de pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis
		Tasa de sangrado articular de tipo espontáneo en pacientes con profilaxis sin inhibidores	Numerador	# total de episodios de sangrado articular de tipo espontáneo en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis, durante el periodo
			Denominador	# total de pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis
3	PROPORCIÓN DE PACIENTES HEMOFÍLICOS EN PROFILAXIS CON ARTROPATÍA HEMOFÍLICA CORNICA	Proporción e pacientes en profilaxis con artropatia hemofílica cronica	Numerador	Número de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica
			Denominador	Total de pacientes hemofílicos en profilaxis.

Tabla 97. Indicadores de gestión de riesgo en hemofilia (Continuación)

NOMBRE DEL INDICADOR		SUBDIVISION	DESCRIPCION	
4	PROPORCIÓN DE PACIENTES CON HEMOFILIA SEVERA SIN INHIBIDORES EN MANEJO CON PROFILAXIS	Proporcion de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Numerador	Número de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en profilaxis.
			Denominador	Total de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores
5	PROPORCIÓN DE PACIENTES EVALUADOS POR EQUIPO INTERDISCIPLINARIO EN EL PERÍODO	Proporcion de pacientes evaluados pro equipo interdisciplinario en el periodo	Numerador	Número de pacientes con hemofilia evaluados por un equipo interdisciplinario en el periodo
			Denominador	Total de pacientes con hemofilia
6	ATENCIONES POR HEMATÓLOGO EN EL PERIODO	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve-moderada	Numerador	Sumatoria del número de atenciones por hematología en los pacientes con hemofilia leve-moderada en el periodo
			Denominador	Total de pacientes con hemofilia leve - moderada
		Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Numerador	Sumatoria del número de atenciones por hematología en los pacientes con hemofilia leve-moderada en el periodo
			Denominador	Total de pacientes con hemofilia severa
7	ATENCIONES POR ODONTOLÓGIA EN EL PERIODO	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve-moderada	Numerador	Sumatoria del número de atenciones por odontología en los pacientes con hemofilia leve-moderada
			Denominador	Total de personas con hemofilia leve-moderada
		Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa	Numerador	Sumatoria del número de atenciones por odontología en los pacientes con hemofilia severa
			Denominador	Total de personas con hemofilia severa

Tabla 97. Indicadores de gestión de riesgo en hemofilia (Continuación)

NOMBRE DEL INDICADOR		SUBDIVISION	DESCRIPCION	
8	PROPORCIÓN DE PACIENTES HEMOFÍLICOS HOSPITALIZADOS	Proporción de pacientes hemofílicos hospitalizados	Numerador	Número de pacientes con hemofilia que fueron hospitalizados durante el periodo
			Denominador	Total de pacientes con hemofilia en el periodo
9	INCIDENCIA DE PACIENTES CON DESARROLLO DE INHIBIDORES	Incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia A	Numerador	# de pacientes con Hemofilia A moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo (casos nuevos)
			Denominador	# total de pacientes con Hemofilia A moderada o severa reportados en el periodo
		Incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con hemofilia B	Numerador	# de pacientes con Hemofilia B moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo (casos nuevos).
			Denominador	# total de pacientes con Hemofilia B moderada o severa reportados en el periodo

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

A continuación, se presenta el resultado de los indicadores de gestión de riesgo en hemofilia correspondientes al año 2016.

Los sangrados en los pacientes con hemofilia son uno de los signos más característicos de la enfermedad; sin embargo, el principal objetivo del tratamiento profiláctico es la prevención en la aparición o reducción de la presentación de los mismos, especialmente los espontáneos y mitigar los traumáticos. Para este segundo reporte, el análisis de la información mostró resultados muy similares a lo identificado respecto al año anterior; sin embargo, estas cifras se encuentran muy por debajo de lo documentado por la literatura y se cree que hay un subregistro de la información en relación a los sangrados en esta población.

De forma general se identificó que los sangrados son mayores en la población con inhibidores en relación a los hemofílicos sin inhibidores, siendo mayor el número de hemorragias musculares y en otras localizaciones, que aquellas que se presentan en las articulaciones. En la tabla 98, se presentan los indicadores que se relacionan con los sangrados en la población reportada.

*Tabla 98. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis*

Indicador	Indicador 1.1		Indicador 1.2		Indicador 2.1		Indicador 2.2	
Código entidad	Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.		Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis.		Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.		Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis.	
Estándar	General	Espontaneo	General	Espontaneo	General	Espontaneo	General	Espontaneo
	Línea de base país		Línea de base país		Línea de base país		Línea de base país	
5000	3,0	3,0	2,0	1,0	3,0	3,0	1,0	1,0
13000	sc	sc	1,0	0,5	sc	sc	0,5	0,5
CCF009	sc	sc	1,0	0,7	sc	sc	0,3	0,0
CCF015	sc	sc	0,3	0,2	sc	sc	0,3	0,2
CCF024	0,5	0,5	2,0	1,0	0,0	0,0	1,0	0,6
CCF027	sc	sc	1,0	0,5	sc	sc	1,0	0,5
CCF049	sc	sc	0,0	0,0	sc	sc	0,0	0,0

Tabla 98. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (Continuación)

Indicador  Código entidad	Indicador 1.1		Indicador 1.2		Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.		Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis.		Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.		Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis.	
	General	Espontaneo	General	Espontaneo	General	Espontaneo	General	Espontaneo
Estándar	Línea de base país		Línea de base país		Línea de base país		Línea de base país	
CCF053	sc	sc	1,0	1,0	sc	sc	1,0	1,0
CCF055	sc	sc	0,0	0,0	sc	sc	0,0	0,0
CCF102	sc	sc	0,0	0,0	sc	sc	0,0	0,0
EAS027	sc	sc	1,0	1,0	sc	sc	0,5	0,5
EPS001	0,0	0,0	1,7	0,3	0,0	0,0	1,1	0,3
EPS002	9,3	4,3	3,2	0,8	6,7	3,3	1,8	0,5
EPS003	1,5	0,8	0,9	0,6	0,8	0,7	0,7	0,6
EPS005	4,0	0,7	2,3	0,5	3,0	0,7	1,6	0,3
EPS008	16,0	7,0	4,3	0,7	8,0	3,0	2,4	0,3
EPS010	10,0	6,0	1,8	0,9	8,0	4,0	1,4	0,7
EPS012	sc	sc	2,8	1,0	sc	sc	1,6	0,6
EPS016	4,3	1,8	1,4	0,6	1,8	0,5	0,8	0,3
EPS017	sc	sc	2,3	0,2	sc	sc	1,3	0,1
EPS018	2,0	2,0	1,9	1,1	2,0	2,0	1,4	0,8
EPS022	sc	sc	0,8	0,8	sc	sc	0,7	0,7
EPS023	1,0	1,0	0,8	0,5	1,0	1,0	0,3	0,2
EPS025	sc	sc	0,3	0,3	sc	sc	0,3	0,3
EPS033	sc	sc	1,8	1,5	sc	sc	1,0	0,8
EPS037	9,2	2,8	1,5	0,5	7,6	2,4	1,2	0,4
EPSI02	sc	sc	0,0	0,0	sc	sc	0,0	0,0

Tabla 98. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (Continuación)

Indicador  Código entidad	Indicador 1.1		Indicador 1.2		Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.		Tasa de sangrado general en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis.		Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis.		Tasa de sangrado articular en pacientes hemofílicos sin inhibidores en profilaxis.	
	General	Espontaneo	General	Espontaneo	General	Espontaneo	General	Espontaneo
Estándar	Línea de base país		Línea de base país		Línea de base país		Línea de base país	
EPSI03	sc	sc	0,5	0,5	sc	sc	0,3	0,3
EPSI06	sc	sc	2,0	2,0	sc	sc	1,0	1,0
EPSS03	sc	sc	1,1	0,9	sc	sc	0,7	0,6
EPSS33	1,0	1,0	1,5	1,1	1,0	1,0	1,3	0,9
EPSS34	4,0	0,0	2,7	1,1	0,0	0,0	2,0	1,0
EPSS40	3,5	1,5	0,8	0,5	2,0	0,0	0,6	0,3
EPSS41	3,5	3,0	1,1	0,3	3,5	3,0	1,1	0,3
ESS002	sc	sc	0,3	0,3	sc	sc	0,0	0,0
ESS024	sc	sc	1,0	0,8	sc	sc	0,8	0,7
ESS062	sc	sc	1,8	1,1	sc	sc	1,4	0,9
ESS076	sc	sc	0,0	0,0	sc	sc	0,0	0,0
ESS118	1,0	0,0	0,9	0,7	0,0	0,0	0,7	0,5
ESS133	4,0	4,0	0,8	0,7	4,0	4,0	0,4	0,3
ESS207	4,0	2,0	1,0	0,3	2,0	2,0	0,2	0,0
RES001	sc	sc	1,0	1,0	sc	sc	1,0	1,0
RES002	sc	sc	1,0	1,0	sc	sc	1,0	1,0
RES003	2,0	0,0	1,2	0,4	1,0	0,0	0,6	0,2
RES004	sc	sc	1,2	0,6	sc	sc	0,8	0,5
<b>Total</b>	<b>4,5</b>	<b>2,0</b>	<b>1,5</b>	<b>0,6</b>	<b>3,1</b>	<b>1,4</b>	<b>1,0</b>	<b>0,5</b>

sc: sin casos reportados

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

Una de las complicaciones más incapacitantes y crónicas en los pacientes con hemofilia, es la artropatía hemofílica crónica. Se documentó que el 53,6% de la población que se encuentra en profilaxis cursa tiene esta enfermedad (tabla 99). Se espera que las nuevas generaciones de hemofílicos se disminuya esta complicación debido a la disponibilidad de la profilaxis como terapia para prevenir los sangrados y de este modo la afectación crónica de las articulaciones.

Un aspecto importante a mencionar, es 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 96 de cada 100 niños hemofílicos severos menores de 18 años, se encontraban recibiendo profilaxis a la fecha de corte (tabla 99).

Un ligero aumento en el porcentaje de personas hemofílicas evaluadas por un equipo interdisciplinario se evidenció respecto al año anterior, encontrándose para el año 2016 que 25 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 este porcentaje aumente progresivamente con el objetivo de que se realice un seguimiento de cohorte que permita mejorar los resultados en salud de esta población.

*Tabla 99. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario*








Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica.	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en profilaxis. (Menores de 18 años)	Proporción de pacientes con hemofilia evaluados por un equipo interdisciplinario en el periodo.
Estándar	Línea de base país	>95% 90-95% <90%	>95% 90-95% <90%
5000	100,0	sc	 0,0
13000	62,5	sc	 100,0
70000	100,0	sc	 0,0
81000	40,0	sc	 0,0
CCF007	50,0	sc	 0,0
CCF009	100,0	 100,0	 0,0

Tabla 99. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (Continuación)

Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica.	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en profilaxis. (Menores de 18 años)	Proporción de pacientes con hemofilia evaluados por un equipo interdisciplinario en el periodo.
Estándar	Línea de base país	>95% 90-95% <90%	>95% 90-95% <90%
CCF015	60,9	● 100,0	● 76,0
CCF024	42,9	● 100,0	● 16,7
CCF027	50,0	● 100,0	● 0,0
CCF033	66,7	sc	● 0,0
CCF049	0,0	● 100,0	● 0,0
CCF053	0,0	sc	● 50,0
CCF055	33,3	sc	● 16,7
CCF102	100,0	● 100,0	● 100,0
EAS016	sc	sc	● 0,0
EAS027	100,0	sc	● 50,0
EPS001	81,0	● 100,0	● 0,0
EPS002	30,4	● 100,0	● 24,5
EPS003	31,8	● 92,1	● 9,6
EPS005	66,7	● 100,0	● 17,6
EPS008	70,6	● 100,0	● 48,2
EPS010	61,0	● 100,0	● 11,8
EPS012	100,0	sc	● 0,0
EPS016	44,3	● 100,0	● 10,3
EPS017	58,8	● 100,0	● 18,0
EPS018	39,1	● 85,7	● 6,8
EPS022	62,5	● 100,0	● 72,7
EPS023	42,9	● 100,0	● 14,3

Tabla 99. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (Continuación)

Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica.	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en profilaxis. (Menores de 18 años)	Proporción de pacientes con hemofilia evaluados por un equipo interdisciplinario en el periodo.
Estándar	Línea de base país	>95% 90-95% <90%	>95% 90-95% <90%
EPS025	83,3	● 100,0	● 0,0
EPS033	50,0	sc	● 28,6
EPS037	78,0	● 94,4	● 40,5
EPSI01	100,0	sc	● 0,0
EPSI02	100,0	sc	● 50,0
EPSI03	14,3	● 100,0	● 20,0
EPSI04	100,0	sc	● 100,0
EPSI05	50,0	sc	● 0,0
EPSI06	0,0	sc	● 0,0
EPSS03	47,4	● 100,0	● 5,6
EPSS33	28,6	● 100,0	● 19,1
EPSS34	41,9	● 100,0	● 65,8
EPSS40	66,7	● 100,0	● 60,8
EPSS41	42,3	● 100,0	● 20,6
ESS002	50,0	● 100,0	● 26,7
ESS024	33,3	● 100,0	● 41,0
ESS062	38,5	● 92,3	● 43,4
ESS076	45,5	● 100,0	● 50,0
ESS091	100,0	● 0,0	● 16,7
ESS118	48,9	● 83,3	● 0,0
ESS133	45,5	● 100,0	● 8,3
ESS207	50,0	● 100,0	● 56,4

Tabla 99. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (Continuación)

Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos en profilaxis con artropatía hemofílica.	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en profilaxis. (Menores de 18 años)	Proporción de pacientes con hemofilia evaluados por un equipo interdisciplinario en el periodo.
Estándar	Línea de base país	>95% 90-95% <90%	>95% 90-95% <90%
RES001	92,3	sc	● 19,0
RES002	50,0	● 0,0	● 14,3
RES003	50,0	● 60,0	● 13,3
RES004	40,0	● 100,0	● 9,5
Total	53,6	● 95,9	● 25,3

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

La atención por parte de la especialidad de hematología es uno de los aspectos que tiene un 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 experticia y conocimiento de esta especialidad en el manejo de los mismos. En los pacientes hemofílicos severos, debido a su comportamiento sangrador y a los riesgos que por sí misma tiene la enfermedad, se hace necesario que este seguimiento sea más constante con relación a los pacientes leves, en los cuales los eventos de sangrado son menos frecuentes y menos extensos. De este modo, el promedio de atenciones por hematología en pacientes severos es de 6 atenciones en el año, siendo para los pacientes leves y moderados de aproximadamente 3.

Situación diferente ocurre en relación a las atenciones por odontología. A simple vista no se observan diferencias entre el número de atenciones por esta especialidad en la población clasificada como severa en relación a la población con hemofilia leve o moderada. En promedio, esta población tuvo aproximadamente 1 atención por odontología durante el último año (tabla 100).

Tabla 100. Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos

Indicador	Indicador 6.1	Indicador 6.2	Indicador 7.1	Indicador 7.2
Código entidad	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve-moderada.	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa.	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve-moderada.	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa.
Estándar	≥2 1 0	≥6 < 6 0	≥2 1 0	≥3 2 <2
5000	sc	● 6,5	sc	● 0,0
13000	sc	● 7,6	sc	● 7,6
70000	sc	● 8,7	sc	● 0,0
81000	sc	● 10,0	sc	● 0,0
CCF007	sc	● 2,6	sc	● 1,2
CCF009	● 1,0	● 2,0	● 0,0	● 0,0
CCF015	● 5,3	● 8,2	● 2,9	● 6,6
CCF024	● 3,0	● 6,8	● 0,7	● 0,6
CCF027	● 2,5	● 3,0	● 0,5	● 0,0
CCF033	● 13,0	● 13,0	● 13,0	● 11,2
CCF049	sc	● 5,0	sc	● 1,0
CCF053	● 11,0	● 8,3	● 3,0	● 0,7
CCF055	● 8,0	● 9,0	● 0,3	● 0,0
CCF102	sc	● 1,0	sc	● 1,0
EAS016	● 0,0	sc	● 0,0	sc
EAS027	● 3,0	● 5,3	● 0,0	● 2,0
EPS001	● 2,3	● 5,6	● 0,5	● 0,1
EPS002	● 1,7	● 4,6	● 1,0	● 1,8
EPS003	● 2,0	● 4,4	● 0,9	● 0,6
EPS005	● 0,9	● 3,0	● 0,6	● 0,9

Tabla 100. Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos (Continuación)

Indicador	Indicador 6.1	Indicador 6.2	Indicador 7.1	Indicador 7.2
Código entidad	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve-moderada.	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa.	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve-moderada.	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa.
Estándar	≥2 1 0	≥6 < 6 0	≥2 1 0	≥3 2 <2
EPS008	1,5	4,5	1,2	1,4
EPS010	2,1	3,5	0,3	0,2
EPS012	2,2	6,5	0,1	0,0
EPS016	2,0	4,2	0,6	0,5
EPS017	4,0	7,2	0,8	0,8
EPS018	2,0	3,6	0,5	0,2
EPS022	2,7	11,8	0,3	1,3
EPS023	1,7	5,5	1,1	1,6
EPS025	4,0	8,0	0,2	0,0
EPS033	sc	5,1	sc	1,0
EPS037	4,5	8,8	1,3	1,7
EPSI01	sc	5,0	sc	0,0
EPSI02	1,0	3,0	0,0	1,0
EPSI03	1,0	3,0	0,7	1,3
EPSI04	sc	12,0	sc	6,0
EPSI05	1,0	4,3	0,0	1,0
EPSI06	0,8	1,0	0,0	0,0
EPSS03	1,6	3,3	0,1	0,1
EPSS33	1,3	3,5	0,5	1,7
EPSS34	8,8	11,8	2,3	2,0

Tabla 100. Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos (Continuación)

Indicador	Indicador 6.1	Indicador 6.2	Indicador 7.1	Indicador 7.2
Código entidad	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve-moderada.	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa.	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve-moderada.	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa.
Estándar	≥2	≥6	≥2	≥3
	1	< 6	1	2
	0	0	0	<2
EPSS40	● 3,8	● 4,0	● 1,0	● 1,2
EPSS41	● 3,2	● 6,3	● 0,1	● 1,1
ESS002	● 1,8	● 4,2	● 1,5	● 1,6
ESS024	● 5,5	● 6,3	● 1,5	● 1,4
ESS062	● 4,1	● 5,9	● 0,7	● 0,8
ESS076	● 8,3	● 10,2	● 0,5	● 0,5
ESS091	● 6,0	● 7,6	● 1,0	● 0,4
ESS118	● 4,3	● 7,4	● 0,3	● 0,1
ESS133	● 8,0	● 5,9	● 1,0	● 0,4
ESS207	● 5,3	● 9,7	● 4,8	● 8,5
RES001	● 3,2	● 5,9	● 1,6	● 1,0
RES002	● 2,3	● 3,3	● 0,7	● 0,5
RES003	● 3,5	● 7,5	● 5,0	● 1,8
RES004	● 1,9	● 3,4	● 0,9	● 1,6
Total	● 2,9	● 6,0	● 0,9	● 1,4

sc: sin casos reportados

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

El 13% de la población reportó haber tenido al menos una hospitalización durante el último año; sin embargo, debido a las características clínicas de la enfermedad, éste es un porcentaje inferior a lo esperado.

El año anterior, no pudo ser calculado indicador de incidencia del desarrollo de inhibidores debido a que era la primera de las mediciones y no se contaba con el histórico de esta complicación por lo que se generó el indicador de prevalencia; sin embargo, para este año, se comparó el reporte realizado durante el año 2016 con relación a la base de datos del año anterior, y se identificaron aquellas personas que el año pasado no tenían inhibidores y fueron reportados con esta complicación en este periodo. Para este año la incidencia de desarrollo de inhibidores se calculó en 5,1% en hemofilia A severa y 3,9% en hemofilia B severa, encontrándose este porcentaje inferior a lo documentado en el mundo (20-30% para hemofilia A y 1-6% para hemofilia B), ver tabla 101.

*Tabla 101. Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores*

Indicador	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos hospitalizados	Proporción de incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia A moderada o severa.	Proporción de incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia B moderada o severa.
Entidad	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
5000	50,0	0,0	sc
13000	37,5	12,5	sc
70000	0,0	0,0	sc
81000	0,0	20,0	sc
CCF007	0,0	0,0	sc
CCF009	20,0	0,0	0,0
CCF015	12,0	5,3	0,0
CCF024	25,0	7,1	0,0
CCF027	50,0	0,0	sc
CCF033	0,0	0,0	sc
CCF049	0,0	0,0	sc
CCF053	0,0	0,0	sc
CCF055	0,0	75,0	0,0

Tabla 101. Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores (Continuación)

Indicador	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos hospitalizados	Proporción de incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia A moderada o severa.	Proporción de incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia B moderada o severa.
Entidad	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
CCF102	0,0	66,7	sc
EAS016	0,0	0,0	sc
EAS027	50,0	0,0	0,0
EPS001	25,8	0,0	0,0
EPS002	15,4	1,7	0,0
EPS003	4,4	8,3	3,8
EPS005	14,3	4,3	0,0
EPS008	14,3	7,7	0,0
EPS010	14,1	0,0	0,0
EPS012	0,0	0,0	0,0
EPS016	9,6	3,7	11,1
EPS017	13,5	1,7	0,0
EPS018	11,4	0,0	0,0
EPS022	9,1	0,0	0,0
EPS023	7,1	0,0	0,0
EPS025	0,0	40,0	0,0
EPS033	14,3	14,3	sc
EPS037	4,7	2,8	6,3
EPSI01	0,0	100,0	sc
EPSI02	0,0	0,0	sc
EPSI03	20,0	0,0	sc
EPSI04	0,0	0,0	sc
EPSI05	50,0	0,0	0,0

Tabla 101. Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores (Continuación)

Indicador	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
Código entidad	Proporción de pacientes hemofílicos hospitalizados	Proporción de incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia A moderada o severa.	Proporción de incidencia del desarrollo de inhibidores en pacientes con Hemofilia B moderada o severa.
Entidad	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
EPSI06	20,0	0,0	sc
EPSS03	13,9	0,0	0,0
EPSS33	6,4	12,5	0,0
EPSS34	28,9	6,3	25,0
EPSS40	33,0	2,4	0,0
EPSS41	2,9	4,3	0,0
ESS002	0,0	0,0	0,0
ESS024	12,8	14,3	11,1
ESS062	17,0	10,0	0,0
ESS076	7,7	9,1	0,0
ESS091	16,7	0,0	sc
ESS118	28,0	2,4	5,0
ESS133	0,0	17,6	28,6
ESS207	2,6	3,7	0,0
RES001	42,9	9,1	0,0
RES002	14,3	0,0	sc
RES003	53,3	10,0	0,0
RES004	23,8	3,6	0,0
<b>Total</b>	<b>13,0</b>	<b>5,1</b>	<b>3,9</b>

sc: sin casos reportados

Fuente: Base de datos, Resolución 0123 de 2015. CAC.

Periodo de información: información con corte a 31 de enero de 2016.

#### 4. Conclusiones

Este documento es el resultado de la interacción e integración de los diversos actores del sistema de salud que están involucrados en el proceso de atención de los pacientes con hemofilia. Es una herramienta con la que cuenta el país para la toma de decisiones en lo que respecta a esta patología y a aspectos clínicos y administrativos asociados a ella. Algunos hallazgos y oportunidades de mejora fueron identificados y se presentan a continuación:

##### En relación al registro de información:

- La estructura de reporte de información a la Cuenta de Alto Costo, tiene un amplio número de aspectos que datan de las características de los pacientes con hemofilia y de la atención recibida por los mismos durante el último año en el país; el reporte de información debe ser un proceso sencillo producto del seguimiento de cohorte de las EAPB/EOC de sus pacientes y no constituirse en un proceso dispendioso realizado por obligatoriedad de una norma. Los beneficios del seguimiento de una cohorte de pacientes con una enfermedad de alto costo como esta, se verán traducidos en términos de eficiencia y calidad de la atención para obtener los mejores resultados en salud y calidad de vida de la población.
- La construcción de la base de datos para el reporte de información a la Cuenta de Alto Costo, debe ser diligenciada por una persona de la EAPB/EOC conocedora de las características de la enfermedad, ya que esto facilitará la consecución de la información y asegurará la calidad de la misma. La construcción de la base de datos debe realizarse a partir de los soportes de la historia clínica del paciente y debe ser parte de un proceso acucioso de análisis de la situación particular de cada paciente.
- La entrega de los soportes de historia clínica por parte de las instituciones prestadoras de servicios de salud, es una parte indispensable del proceso de reporte a la CAC. Facilitar el acceso a la historia clínica de los pacientes con esta patología, asegura que el reporte de información sea preciso y oportuno.
- Se identificaron algunas reglas adicionales necesarias a implementar en la malla de validación de la información que pueden asegurar más la calidad de los datos. El uso de comodines debe ser limitado y debe ser la opción que se seleccione después de un proceso acucioso de búsqueda de la información.
- Es necesario que desde el momento del cargue, se asegure la congruencia de las variables para cada paciente. Esto hace referencia a que las variables relacionadas entre sí, mantengan una relación clínica (esquema de profilaxis, factor recibido para la profilaxis, dosis de la profilaxis, frecuencia de la profilaxis, etc.) dentro del reporte.
- Las historias clínicas a partir de las cuales se obtiene la información para el registro deben cumplir explícitamente con todos los requerimientos mínimos para el manejo de la historia clínica establecidos en la Resolución 1995 de 1999.
- Es importante hacer énfasis durante el proceso de recolección de la información en algunas variables sensibles dentro del proceso de atención en estas personas como son

las variables relacionadas con el tratamiento, la presencia de inhibidores, así como los sangrados y hospitalizaciones ocurridos durante el periodo.

### En relación al proceso de atención

- Es fundamental la realización de un diagnóstico diferencial y una confirmación diagnóstica apropiada debido a que esto evita que los pacientes cambien de diagnóstico entre una coagulopatía y otra.
- La gravedad de la deficiencia de los pacientes con hemofilia es única a lo largo de la vida. Estas pruebas de laboratorio deben realizarse en medio de las condiciones técnicas de mayor calidad que aseguren un diagnóstico preciso.
- El conocimiento sobre el tratamiento y los objetivos del mismo por parte del paciente y del personal de salud fundamentales; la documentación clara en la historia clínica de estos aspectos favorece la continuidad en el tratamiento y la atención de estos pacientes. Es necesario que el esquema de tratamiento, la dosis, la frecuencia, el medicamento, la respuesta al mismo, así como otros aspectos importantes, siempre puedan ser identificados de forma clara y concisa por otros los que intervienen en el proceso de atención para poder brindar una atención dirigida y personalizada.
- La cultura de la auto infusión de factor en los pacientes con hemofilia debe constituirse progresivamente en la piedra angular de los programas de atención integral, ya que denota la responsabilidad y compromiso de los pacientes por el cuidado de su salud y su bienestar. No debe confundirse la auto infusión, con la administración domiciliaria en donde se requieren recursos en salud adicionales.
- La evaluación de la presencia de inhibidores en la población con hemofilia es imprescindible especialmente en los hemofílicos en profilaxis y aquellos que han estado expuestos a la administración del factor debido al riesgo que tienen de desarrollar esta complicación. Es necesario la identificación de la presencia de los inhibidores, la clasificación de los mismos (inhibidores de baja respuesta/ alta respuesta), el tratamiento seleccionado, así como los resultados esperados y observados del mismo; con lo que se garantiza la adecuada gestión de cada uno de los casos.
- La selección del tratamiento y del factor a utilizarse en los pacientes con hemofilia debe enmarcarse siempre dentro de la gestión de la patología y del compromiso por el sistema de salud y el manejo de los recursos, priorizando siempre el beneficio clínico de los pacientes.
- Los indicadores de gestión de riesgo son la herramienta que se han seleccionado por consenso para la evaluación de los resultados en gestión de riesgo en los pacientes con hemofilia. Se espera que de forma progresiva se vayan mejorando los mismos hasta que sean evidentes los beneficios clínicos y administrativos (acceso, costos, eficiencia, etc) de la gestión realizada en esta población.



## 5. Referencias

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia* [Internet]. 2013 Jan [cited 2016 Dec 2];19(1):e1–47. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22776238>
2. STONEBRAKER JS, BOLTON-MAGGS PHB, MICHAEL SOUCIE J, WALKER I, BROOKER M. A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia* [Internet]. Blackwell Publishing Ltd; 2010 Jan [cited 2016 Dec 2];16(1):20–32. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1365-2516.2009.02127.x>
3. Dimichele DM. INHIBIDORES EN HEMOFILIA: INFORMACIÓN BÁSICA Cuarta edición.
4. Rodríguez-Merchán EC. LAS HEMORRAGIAS ARTICULARES (HEMARTROSIS) EN LA HEMOFILIA EL PUNTO DE VISTA DE UN CIRUJANO ORTOPEDISTA Segunda edición. 2008;
5. Neme D. Manejo de las hemorragias en pacientes con hemofilia en la sala de emergencia. Management of bleedings in patients with hemophilia in the emergency room.
6. Molina MA, Chaverri SF, Wong MO. GENERALIDADES DE LA ARTROPATÍA HEMOFÍLICA Y LA IMPORTANCIA DEL MANEJO EN REHABILITACIÓN. 2014 [cited 2016 Dec 2]; Available from: [www.revistaclinicahsjd.ucr.ac.cr](http://www.revistaclinicahsjd.ucr.ac.cr)
7. Mendoza-Ramírez S, Dorantes-Heredia R, Gamboa-Domínguez A, Martínez-Hernández J, Vicuña-Honorato I, Aguilar-Neri E, et al. Seudotumor hemofílico: complicación poco frecuente en pacientes con deficiencia del factor VIII y IX que asemeja sarcoma de partes blandas. *Rev Española Patol* [Internet]. Elsevier; 2012 Oct [cited 2016 Dec 2];45(4):243–6. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1699885511000547>







