



CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Seguimos
sumando
esfuerzos

Situación de la
hemofilia
en Colombia

2017



Situación de la hemofilia en Colombia 2017

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

ISSN: 2463-0101

Periodicidad: una edición anual

Bogotá, D.C., Colombia, agosto de 2018

© Todos los derechos reservados

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

Situación de la hemofilia en Colombia 2017

CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo



Seguimos
sumando
esfuerzos

Junta Directiva

Presidente

Pablo Fernando Otero
SURA EPS

Javier Peña Ramírez
Cajacopi EPS

Beda Margarita Suárez
Anas Wayuu EPSI

Jaime González Montaña
Coosalud EPS

Lina Vanessa Morales
Comfenalco Valle EPS

Carlos Marino Escobar
Cooameva EPS

José Fernando Cardona
Nueva EPS

María Magdalena Flórez
Ecoopsos ESS EPS

Cuenta de Alto Costo

Lizbeth Acuña Merchán
Directora Ejecutiva

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

Luis Alberto Soler
Coordinador de Gestión del Riesgo

Fernando Valderrama
Coordinador de Gestión de la Tecnología

María Teresa Daza
Coordinadora de Auditoría y Gestión de la Información

Juan Camilo Fuentes
Coordinador de Gestión del Conocimiento

Grupo desarrollador

Lizbeth Acuña

Directora ejecutiva

Juan Camilo Fuentes

Coordinador de Gestión del Conocimiento

Paula Ximena Ramírez Barbosa

Líder de Gestión del Conocimiento

Julieth Carolina Castillo Cañón

Especialista en analítica

Ana Milena Gil Quijano

Especialista en analítica

Andrea Castillo Niuman

Especialista en analítica

Luisa Fernanda Alvis Ñungo

Líder de Auditoria en Cáncer

Ángela Viviana Pérez

Apoyo metodológico

Revisoras

Adriana Linares Ballesteros

Médica especialista en Pediatría, Oncohematología 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

Médica 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

Claudia Patricia Casas Patarroyo

Médica internista hematóloga
Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS
Asociación Colombiana de Hematología y Oncología ACHO

Comité editorial

Lizbeth Acuña
Presidenta

Juan Camilo Fuentes
Secretario

Luis Alberto Soler
Vocal

Fernando Valderrama
Vocal

María Teresa Daza
Vocal

Liliana Barbosa Vaca
Vocal

Corrección de estilo y diagramación:
Alejandro Niño Bogoya - UCD y Antonio Márquez Bulla

CONTENIDO

Abreviaturas.....	23
Lista de entidades que reportaron a la Cuenta de Alto Costo, 2017.....	25
Glosario	27
INTRODUCCIÓN.....	29
ASPECTOS ÉTICOS Y LEGALES.....	31
ASPECTOS METODOLÓGICOS	33
1. MORBILIDAD Y MORTALIDAD EN HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS.....	35
1.1 Prevalencia de la hemofilia y otras coagulopatías	35
1.2 Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías	52
1.3 Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías	57
2. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL DIAGNÓSTICO DE LA HEMOFILIA	61
2.1 Características demográficas de la población con diagnóstico de hemofilia.....	61
2.2 Características clínicas relacionadas con el diagnóstico de la hemofilia	63
3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA	69
3.1 Generalidades del tratamiento	69
3.2 Tratamiento en profilaxis.....	74
3.3 Tratamiento a demanda	105
3.4 Inducción a la Tolerancia Inmune	124

4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD.....	133
4.1 Hemartrosis	133
4.2 Hemorragias.....	137
4.3 Artropatía hemofílica crónica.....	142
4.4 Otras complicaciones	145
5. MANEJO INTERDISCIPLINARIO.....	151
5.1 Profesional que lidera la atención	151
5.2 Número de consultas por los miembros del equipo de salud....	151
6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO	155
CONCLUSIONES.....	169
Referencias bibliográficas.....	171

LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Prevalencia de las coagulopatías según el sexo y el régimen de afiliación, 2017	36
Tabla 2. Prevalencia de las coagulopatías por departamento, por 100.000 habitantes, 2017	36
Tabla 3. Prevalencia de las coagulopatías en Colombia por entidad, 2017	38
Tabla 4. Prevalencia cruda de las coagulopatías por 100.000 habitantes, 2017	40
Tabla 5. Prevalencia de la hemofilia en Colombia, 2017	41
Tabla 6. Prevalencia de la hemofilia por entidad, 2017	41
Tabla 7. Prevalencia de la hemofilia por 100.000 habitantes según el departamento, 2017	43
Tabla 8. Prevalencia de la hemofilia A y B por entidad, 2017	44
Tabla 9. Prevalencia de la hemofilia A y B por departamento, 2017	46
Tabla 10. Prevalencia de la hemofilia severa por departamento, 2017	47
Tabla 11. Prevalencia de la hemofilia severa por entidad, 2017	48
Tabla 12. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por departamento, 2017	50
Tabla 13. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por entidad, 2017	51
Tabla 14. Casos incidentes según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017	52
Tabla 15. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por entidad, 2017	53
Tabla 16. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por departamento, 2017	54
Tabla 17. Casos incidentes de hemofilia por grupo de edad, 2017	55

Tabla 18. Casos incidentes de hemofilia por severidad, 2017	56
Tabla 19. Casos incidentes de hemofilia por departamento, 2017	56
Tabla 20. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017	57
Tabla 21. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según entidad, 2017.....	58
Tabla 22. Causa de muerte reportada en la población con hemofilia y otras coagulopatías, 2017	59
Tabla 23. Medidas de resumen de la edad según el tipo de deficiencia, 2017	62
Tabla 24. Distribución por la edad en quinquenios según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017	62
Tabla 25. Distribución por severidad según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017	64
Tabla 26. Motivo de la prueba diagnóstica según el tipo de deficiencia, 2017	66
Tabla 27. Antecedentes familiares asociados con la enfermedad en la población con hemofilia	67
Tabla 28. Esquema actual de tratamiento según el tipo de hemofilia, 2017	69
Tabla 29. Factor recibido como tratamiento actual, 2017	70
Tabla 30. Distribución de los casos de hemofilia según la presencia de inhibidores, 2017.....	70
Tabla 31. Distribución de los casos de hemofilia según sexo y presencia de inhibidores, 2017	71
Tabla 32. Distribución de los casos de hemofilia A según el régimen de afiliación y presencia de inhibidores, 2017	71
Tabla 33. Distribución de los casos de hemofilia B según el régimen de afiliación y presencia de inhibidores, 2017	72
Tabla 34. Inhibidores en la población con hemofilia A según la severidad de la deficiencia, 2017.....	72
Tabla 35. Inhibidores en la población con hemofilia B según la severidad de la deficiencia, 2017.....	73

Tabla 36. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según severidad, 2017	74
Tabla 37. Grupo de edad en la población con tratamiento en profilaxis, 2017	75
Tabla 38. Distribución de los casos en profilaxis según régimen de afiliación, 2017	75
Tabla 39. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según entidad, 2017.....	76
Tabla 40. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según departamento de residencia, 2017.....	78
Tabla 41. Factor recibido como profilaxis en pacientes con hemofilia, 2017	79
Tabla 42. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia, 2017.....	79
Tabla 43. Dosis de factor VIII según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A, 2017	80
Tabla 44. Dosis de factor IX según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia B, 2017	80
Tabla 45. Dosis de CCPa según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A, 2017.....	80
Tabla 46. Dosis de rFVIIa según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A, 2017.....	81
Tabla 47. Dosis de rFVIIa según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia B, 2017	81
Tabla 48. Número de meses en profilaxis, 2017	82
Tabla 49. Cobertura de los medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico, 2017	83
Tabla 50. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A, 2017.....	84
Tabla 51. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia B, 2017	86
Tabla 52. Distribución de los casos de hemofilia sin inhibidores en profilaxis según la severidad, 2017	89

Tabla 53. Grupo de edad en la población en profilaxis sin inhibidores, 2017	89
Tabla 54. Factor recibido como profilaxis en pacientes con hemofilia sin inhibidores, 2017	90
Tabla 55. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia sin inhibidores, 2017	90
Tabla 56. Dosis de factor VIII según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A sin inhibidores, 2017	90
Tabla 57. Dosis de factor IX según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia B sin inhibidores, 2017	91
Tabla 58. Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en pacientes sin inhibidores, 2017	91
Tabla 59. Vía de administración del tratamiento profiláctico en pacientes sin inhibidores, 2017	91
Tabla 60. Meses en profilaxis con factor deficiente en la población sin inhibidores, 2017	92
Tabla 61. Cobertura de los medicamentos del tratamiento profiláctico en pacientes sin inhibidores, 2017	92
Tabla 62. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia A sin inhibidores, 2017	93
Tabla 63. Medicamentos del tratamiento profiláctico de hemofilia B sin inhibidores, 2017	94
Tabla 64. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia en profilaxis, 2017	95
Tabla 65. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia A en profilaxis según severidad, 2017	95
Tabla 66. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia B en profilaxis según severidad, 2017	95
Tabla 67. Distribución de inhibidores por grupo etario en pacientes con hemofilia A en profilaxis, 2017	96
Tabla 68. Distribución de inhibidores por grupo etario en pacientes con hemofilia B en profilaxis, 2017	96
Tabla 69. Distribución del tratamiento en profilaxis para hemofilia A según severidad y presencia de inhibidores, 2017	97

Tabla 70. Distribución del tratamiento en profilaxis para hemofilia B según severidad y presencia de inhibidores, 2017	97
Tabla 71. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia A con inhibidores, 2017	98
Tabla 72. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia B con inhibidores, 2017	98
Tabla 73. Dosis de factor en hemofilia A con inhibidores de baja respuesta según número de aplicaciones, 2017	98
Tabla 74. Dosis de factor en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017	99
Tabla 75. Dosis de factor en hemofilia B con inhibidores de baja respuesta según número de aplicaciones, 2017	99
Tabla 76. Dosis de CCPa en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017	99
Tabla 77. Dosis de rFVIIa en hemofilia A con inhibidores de baja respuesta según número de aplicaciones, 2017	100
Tabla 78. Dosis de rFVIIa en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017	100
Tabla 79. Dosis de rFVIIa en hemofilia B con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017	101
Tabla 80. Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en pacientes con inhibidores, 2017	101
Tabla 81. Vía de administración del tratamiento profiláctico en pacientes con inhibidores, 2017	101
Tabla 82. Meses en profilaxis en la población con inhibidores de baja respuesta, 2017	102
Tabla 83. Meses en profilaxis en la población con inhibidores de alta respuesta, 2017	102
Tabla 84. Cobertura de los medicamentos del tratamiento profiláctico en pacientes con inhibidores, 2017	103
Tabla 85. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia A con inhibidores, 2017	103
Tabla 86. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia B con inhibidores, 2017	104

Tabla 87. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según severidad, 2017.....	105
Tabla 88. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según grupo etario, 2017.....	105
Tabla 89. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según régimen de afiliación, 2017.....	106
Tabla 90. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según entidad, 2017.....	106
Tabla 91. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según departamento de residencia, 2017.....	108
Tabla 92. Medicamento recibido como tratamiento a demanda, 2017....	109
Tabla 93. Número total de UI de factor VIII o IX administradas a los pacientes con tratamiento a demanda, 2017.....	110
Tabla 94. Aplicaciones de factor VIII o IX en los pacientes con tratamiento a demanda, 2017.....	110
Tabla 95. Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con tratamiento a demanda, 2017.....	110
Tabla 96. Número total de miligramos de rFVIIa administradas a los pacientes con tratamiento a demanda, 2017.....	111
Tabla 97. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda, 2017.....	111
Tabla 98. Medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con hemofilia A, 2017.....	112
Tabla 99. Medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con hemofilia B, 2017.....	113
Tabla 100. Grupo de edad en la población en tratamiento a demanda sin inhibidores, 2017.....	116
Tabla 101. Severidad de la hemofilia en población sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017.....	116
Tabla 102. Medicamentos en el tratamiento a demanda en pacientes sin inhibidores, 2017.....	117
Tabla 103. Dosis de factor recibido a demanda en los pacientes sin inhibidores, 2017.....	117

Tabla 104. Número de dosis de factor administradas en los pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017	117
Tabla 105. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes sin inhibidores, 2017.....	118
Tabla 106. Medicamentos para pacientes con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017	118
Tabla 107. Medicamentos para pacientes con hemofilia B sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017	119
Tabla 108. Grupo de edad en la población con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	120
Tabla 109. Severidad de los pacientes con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	120
Tabla 110. Severidad de los pacientes con hemofilia B sin inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	121
Tabla 111. Factor recibido en personas con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	121
Tabla 112. Factor recibido en personas con hemofilia B con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	121
Tabla 113. Número total de UI de factor VIII administradas a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	122
Tabla 114. Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con inhibidores con tratamiento a demanda, 2017	122
Tabla 115. Número total de mg de rFVIIa administradas a los pacientes con inhibidores con tratamiento a demanda, 2017	122
Tabla 116. Aplicaciones del medicamento en los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	123
Tabla 117. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con inhibidores, 2017	123
Tabla 118. Medicamentos para pacientes con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017	123
Tabla 119. Medicamentos para pacientes con hemofilia B con inhibidores con tratamiento a demanda, 2017	124
Tabla 120. Grupo de edad en la población en ITI, 2017	125

Tabla 121. Casos en ITI según régimen de afiliación, 2017	125
Tabla 122. Casos en ITI según la entidad aseguradora, 2017	125
Tabla 123. Población en ITI según departamento de residencia, 2017	126
Tabla 124. Estado del inhibidor en los pacientes en ITI, 2017	127
Tabla 125. Factor recibido en la población en ITI, 2017	128
Tabla 126. Dosis y frecuencia de la ITI, 2017	128
Tabla 127. Tiempo en ITI durante el último año, 2017	129
Tabla 128. Dosis y frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en pacientes en ITI, 2017	130
Tabla 129. Dosis y frecuencia de la profilaxis con CCPa en pacientes en ITI, 2017	130
Tabla 130. Meses de profilaxis en la población en ITI, 2017	130
Tabla 131. Total de mg de rFVIIa utilizados en los pacientes en ITI que tuvieron administraciones a demanda, 2017	131
Tabla 132. Cobertura de los medicamentos usados en ITI, 2017	131
Tabla 133. Medicamentos reportados como parte del tratamiento en los pacientes con ITI, 2017	132
Tabla 134. Distribución de los pacientes con hemartrosis por tipo de hemofilia, 2017	133
Tabla 135. Origen de la hemartrosis por tipo de hemofilia, 2017	134
Tabla 136. Origen de la hemartrosis por esquema de tratamiento actual, 2017	135
Tabla 137. Proporción de hemartrosis según la presencia de inhibidor, 2017	136
Tabla 138. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares por grupo de edad y tipo de hemofilia, 2017	138
Tabla 139. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares de acuerdo con la severidad y tipo de hemofilia, 2017	138
Tabla 140. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares en pacientes con hemofilia, 2017	139
Tabla 141. Número de episodios de hemorragias espontáneas según tipo de hemofilia, 2017	140

Tabla 142. Número de episodios de hemorragias traumáticas según tipo de hemofilia, 2017	140
Tabla 143. Distribución de artropatía hemofílica por tipo de hemofilia, 2017	142
Tabla 144. Distribución de la artropatía hemofílica por grupos de edad, 2017.....	142
Tabla 145. Distribución de la artropatía hemofílica por severidad de la enfermedad, 2017.....	143
Tabla 146. Distribución de la artropatía hemofílica por presencia de inhibidores, 2017.....	143
Tabla 147. Distribución de la artropatía hemofílica en pacientes con profilaxis, por severidad de la enfermedad, 2017	143
Tabla 148. Distribución de la artropatía hemofílica en pacientes con profilaxis, por presencia de inhibidores, 2017	144
Tabla 149. Número de articulaciones comprometidas en pacientes con artropatía hemofílica, 2017.....	144
Tabla 150. Distribución de reemplazos articulares por grupo de edad, 2017	145
Tabla 151. Infecciones por tipo de hemofilia, 2017.....	146
Tabla 152. Distribución por grupos etarios de personas con infección, 2017	146
Tabla 153. Esquema de tratamiento recibido por pacientes con pseudotumores, 2107	147
Tabla 154. Distribución de pacientes con pseudotumores por grupo etario, 2017.....	148
Tabla 155. Distribución de pacientes con fracturas por grupo etario, 2017	148
Tabla 156. Distribución de casos de anafilaxia por grupo etario, 2017	149
Tabla 157. Profesionales que lideran la atención, 2017	151
Tabla 158. Comportamiento de las consultas por el equipo interdisciplinario, 2017.....	153
Tabla 159. Media de consultas de acuerdo con la severidad de la enfermedad, 2017.....	154

Tabla 160 a. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2).....	155
Tabla 160 b. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (2.1 y 2.2).....	158
Tabla 161. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario	160
Tabla 162. Indicadores. Atenciones por hematología y odontología en el periodo en pacientes hemofílicos leves-moderados y severos.....	163
Tabla 163. Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores.....	166

LISTA DE FIGURAS

Figura 1. Prevalencia de las coagulopatías por 100.000 habitantes, 2015-2017	35
Mapa 1. Prevalencia de las coagulopatías en Colombia por 100.000 habitantes, 2017	38
Figura 2. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según el grupo de edad, 2017	53
Figura 3. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según el grupo de edad, 2017	58
Figura 4. Número de casos según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017	61
Figura 5. Distribución por severidad según el tipo de deficiencia, 2017 ...	64
Figura 6. Distribución de la edad de los pacientes con hemofilia A y B según la severidad, 2017	65
Figura 7. Distribución de la edad al momento del diagnóstico según la severidad de la deficiencia, 2017	66
Figura 8. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia A según el esquema de tratamiento, 2017	73
Figura 9. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia B según el esquema de tratamiento, 2017	74
Figura 10. Edad de los pacientes con hemofilia A que recibieron tratamiento como mínimo 10 meses antes del reporte, 2017	82
Figura 11. Edad de los pacientes con hemofilia B que recibieron tratamiento como mínimo 10 meses antes del reporte, 2017	83
Figura 12. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A con tratamiento profiláctico, 2017	87
Figura 13. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia B en tratamiento profiláctico, 2017	88

Figura 14. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A con tratamiento a demanda, 2017	114
Figura 15. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia B con tratamiento a demanda, 2017.....	115
Figura 16. ITI en la población con hemofilia, 2017.....	127
Figura 17. Tipo de medicamento utilizado como profilaxis en los pacientes en ITI	130
Figura 18. Número de hemartrosis espontáneas por tipo de hemofilia, 2017	135
Figura 19. Número de hemartrosis traumáticas por tipo de hemofilia, 2017	136
Figura 20. Proporción de hemartrosis en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis, 2017.....	137
Figura 21. Episodios de hemorragias extraarticulares en los últimos 12 meses, 2017.....	139
Figura 22. Localización de las hemorragias extraarticulares en los pacientes con hemofilia, 2017	141
Figura 23. Distribución de las consultas de hematología por paciente, 2017.....	152
Figura 24. Distribución de las consultas de ortopedia por paciente, 2017.....	152



ABREVIATURAS

BDUA	Base de Datos Única de Afiliados
CAC	Cuenta de Alto Costo
CCPA	Concentrado de Complejo de Protrombina activado - Feiba
DANE	Departamento Administrativo Nacional de Estadística
DE	Desviación estándar
EAPB	Entidades Administradoras de Planes de Beneficios
EOC	Entidades Obligadas a Compensar
FIX	Concentrado de factor nueve
FMH	Federación Mundial de Hemofilia
FRVIIA	Factor siete recombinante activado - Novoseven
FVIII	Concentrado de factor ocho
IGG	Inmunoglobulina G
IPS	Institución Prestadora de Servicios de Salud
ITI	Inducción a la Tolerancia Inmune
kg	Kilogramo
OMS	Organización Mundial de la Salud
PBS	Plan de Beneficios de Salud
RIC	Rango intercuartil
SGSSS	Sistema General de Seguridad Social en Salud
UB	Unidades Bethesda
UI/kg	Unidades Internacionales por Kilogramo
UI	Unidades Internacionales
VHC	Virus de la hepatitis C



- VIH** Virus de la Inmunodeficiencia Humana
- VWD** Von Willebrand



LISTA DE ENTIDADES QUE REPORTARON A LA CUENTA DE ALTO COSTO, 2017

Código de la IPS	Nombre de la empresa administradora de planes de beneficios
Régimen contributivo	
EASo27	Fondo de Pasivo Social de Ferrocarriles Nacionales de Colombia
EPS001	Aliansalud
EPS002	Salud Total S.A. Entidad Promotora de Salud
EPS003	Cafesalud
EPS005	Entidad Promotora de Salud Sanitas S.A.
EPS008	Compensar E.P.S.
EPS010	EPS Sura
EPS012	Comfenalco Valle E.P.S.
EPS016	Coomeva E.P.S. S.A.
EPS017	E.P.S. Famisanar Ltda.
EPS018	Entidad Promotora de Salud Servicio Occidental de Salud S.A. -S.O.S.
EPS023	Cruz blanca EPS S.A.
EPS033	Saludvida E.P.S. S.A.
EPS037	Nueva EPS S.A.
Régimen subsidiado	
CCF007	Comfamiliar Cartagena EPS- CCF de Cartagena
CCF009	Caja de Compensación Familiar de Boyacá (Comfaboy Eps)
CCF015	Comfacor EPS - CCF de Córdoba
CCF024	Caja de Compensación Familiar del Huila- Comfamiliar Huila
CCF027	Comfamiliar Nariño EPS - CCF
CCF033	Caja de Compensación Familiar de Sucre- Comfasucre
CCF050	Caja de Compensación Familiar del Oriente Colombiano- Comfaoriente
CCF053	Comfacundi - CCF de Cundinamarca
CCF055	Caja de Compensación Familiar Cajacopi Atlantico
CCF102	Comfachocó- CCF del Chocó
EPS022	Entidad Administradora del Régimen Subsidiado Convida
EPS025	Caja de Previsión Social y Seguridad del Casanare - Capresoca - E.P.S.



Código de la IPS	Nombre de la empresa administradora de planes de beneficios
Régimen subsidiado	
EPSI01	Asociación de Cabildos Indígenas del Cesar -Dusakawi
EPSI02	Asociación de Cabildos del Resguardo Indígena Zenú de San Andrés de Sotavento Córdoba-Sucre-Manexka
EPSI03	Asociación Indígena del Cauca -A.I.C.
EPSI04	Anas Wayuu EPS Indígena
EPSI05	Entidad Promotora de Salud -Mallamas EPSI
EPSI06	Pijaos Salud EPSI
EPSS03	Cafesalud
EPSS33	Saludvida E.P.S. S.A.
EPSS34	Capital Salud
EPSS40	Savia Salud EPS
EPSS41	Nueva EPS Subsidiado (Res 02664)
ESS002	Empresa Mutual para el Desarrollo Integral de la Salud ESS Emdisalud
ESS024	Cooperativa de Salud y Desarrollo Integral Zona Sur Oriental de Cartagena Ltda. Coosalud E.S.S.
ESS076	Asociación Mutual Barrios Unidos de Quibdó E.S.S. -Ambuq
ESS091	Entidad Cooperativa Solidaria de Salud -Ecoopsos
ESS118	Asociación Mutual Empresa Solidaria de Salud Emssanar ESS
ESS133	Cooperativa de Salud Comunitaria -Comparta
ESS207	Asociación -Mutual Ser- Empresa Solidaria de Salud ESS
Régimen especial	
EMPO17	Colmédica Medicina Prepagada
EMPO28	Coomeva EMP
Régimen de excepción	
RES002	Ecopetrol
RES003	Fuerzas Militares
RES004	Magisterio
No afiliados	
5000	Departamento de Antioquia
13000	Secretaría Departamental de Salud de Bolívar
25000	Dirección departamental de Salud de Cundinamarca
50000	Dirección Departamental de Salud del Meta
54000	Dirección Departamental de Salud de Norte de Santander
66000	Dirección Departamental de Salud de Risaralda
70000	Secretaría de Salud Departamental de Sucre
73000	Dirección Departamental de Salud de Tolima
81000	Dirección Departamental de Salud de Arauca



GLOSARIO

- CASO/PACIENTE/PERSONA.** En este documento se utilizan estos tres términos indistintamente y hacen referencia a una persona con diagnóstico de la enfermedad.
- EQUIPO INTERDISCIPLINARIO.** Para este documento, se entiende que un paciente ha sido valorado como mínimo 1 vez por un equipo conformado 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).
- PERIODO.** Corresponde al tiempo de reporte de la información analizada en el documento, que comprende del 1 de febrero de 2016 al 31 de enero de 2017.
- 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 en cualquier articulación ocurridos de forma espontánea o traumática durante el periodo.
- SANGRADO GENERAL.** Hace referencia a todos los sangrados articulares o en otras localizaciones, espontáneos o traumáticos, ocurridos durante el periodo.



INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad hereditaria caracterizada por la deficiencia de los factores VIII y IX de la coagulación (hemofilia A y B respectivamente). Es una enfermedad genética ligada al cromosoma X, con un patrón recesivo, por lo cual se manifiesta clínicamente en los hombres, en tanto que las mujeres son portadoras y la padecen solo en condiciones excepcionales.

La Cuenta de Alto Costo (CAC) realizó el primer informe de hemofilia en el año 2015, en el cual se presentó la distribución geográfica en el territorio nacional así como la distribución y la carga de la enfermedad para cada uno de los aseguradores.

El comportamiento epidemiológico de la hemofilia a nivel nacional no presenta desviaciones significativas del comportamiento esperado a nivel mundial.

Desde la primera publicación de este informe (2015) hasta la actualidad, se han realizado múltiples actividades orientadas a fortalecer la toma de decisiones en salud, el acceso y la calidad de la prestación de los servicios en salud.

Este documento permite evidenciar la evolución de una cohorte de datos de 3 años, que es un periodo corto para identificar cambios estructurales o de impacto en el sistema. No obstante, es un periodo suficiente para observar cambios y mejoría en los indicadores de estructura y proceso, los cuales son una aproximación a los resultados que se espera alcanzar a largo plazo.



ASPECTOS ÉTICOS Y LEGALES

Toda la información presentada en este documento corresponde al análisis de los datos obtenidos del reporte obligatorio que las Entidades Administradoras de Planes de Beneficios (EAPB) y las Entidades Obligadas a Compensar (EOC) hicieron a la CAC durante el año 2017.

Su propósito es difundir información y conocimiento útiles para la toma de decisiones, desde las perspectivas clínica y administrativa; estas decisiones están orientadas a la protección y promoción de la salud, la prevención, el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las enfermedades de alto costo; por otra parte, su propósito es contribuir a mejorar los resultados en la salud pública e individual de los colombianos y promover el uso eficiente y equitativo de los recursos limitados del sistema de salud y, de esta manera, generar valor social, científico, informativo e investigativo para el país.

El contenido de este informe es el producto de un riguroso ejercicio académico correspondiente a una investigación documental retrospectiva clasificada sin riesgo, en la que se insta a la pluralidad en la obtención de información en Colombia, garantizando que dicha información recolectada de fuentes de datos primarias se administra, conserva, custodia y mantiene en anonimato, confidencialidad, privacidad e integridad, según las normas internacionales para la investigación con seres humanos (Declaración de Helsinki, Informe Belmont y Pautas CIOMS) y la normativa colombiana establecida (2) por la Resolución 8430 de 1993, por la cual se establecen las normas científicas, técnicas y administrativas para la investigación en salud. Para este caso en particular, la protección de los datos clínicos derivados del manejo de la historia clínica está reglamentada por la Resolución 1995 de 1999 y la Ley Estatutaria 1581 de 2012 (Habeas Data), por la cual se dictan las disposiciones generales para la protección de datos personales, la cual fue reglamentada por el Decreto Nacional 1377 del 2013 que regula el manejo adecuado de datos sensibles.

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



ASPECTOS METODOLÓGICOS

Los datos que se presentan a continuación hacen parte de la recolección de información que la CAC obtiene de los datos suministrados por las EAPB y las EOC en cumplimiento a la Resolución 123 de 2015 del Ministerio de Salud y Protección Social (3), por la cual se establece el reporte de información de pacientes diagnosticados con hemofilia y otras coagulopatías asociadas con déficit de factores de coagulación, con corte al 31 de enero de 2017.

Se cargó la información en un aplicativo web de la CAC, destinado para la recolección de este tipo de datos. Se aseguró la validación y cargue efectivo de los datos, utilizando el formato estandarizado para cada una de las variables. En el “Instructivo para el reporte de información” se establece el directorio de variables, su codificación dentro del sistema, y el proceso para el cargue efectivo de los datos. Previamente se hizo la capacitación a todas las entidades para realizar el reporte y aclarar las dudas sobre el proceso.

Una vez recibida la información del cargue de datos, se realizó un proceso de auditoría para asegurar la calidad de la información reportada para lo cual se cotejaron los valores de la base reportada contra los soportes de las historias clínicas de los pacientes con hemofilia. En aquellos casos en los que se presentaron inconsistencias, se realizaron los ajustes necesarios a la base de datos y se reportó esta información a las EAPB y EOC durante el proceso de auditoría.

Con la base de datos depurada se realizó un análisis descriptivo. En los casos en los que no se contó con la información de ciertas variables, se hizo la claridad respectiva en cada sección. Se incluyeron medidas de tendencia central, frecuencias y proporciones. Se analizaron indicadores de morbilidad como prevalencia e incidencia. Además, se incluyó el análisis de los indicadores de gestión del riesgo reportados para hemofilia según el documento “Consenso basado en la evidencia: indicadores necesarios para evaluar los resultados en gestión del riesgo en pacientes con diagnóstico de hemofilia A o B para aseguradores y prestadores en Colombia” (4).

Para el cálculo de los indicadores, como denominador, se consideró la población afiliada al Sistema General de Seguridad Social en Salud ($n = 44.063.768$); y en los datos poblacionales, se tuvieron en cuenta las proyecciones del Departamento Administrativo Nacional de Estadística (DANE) para el 2017 ($n = 49.291.609$).



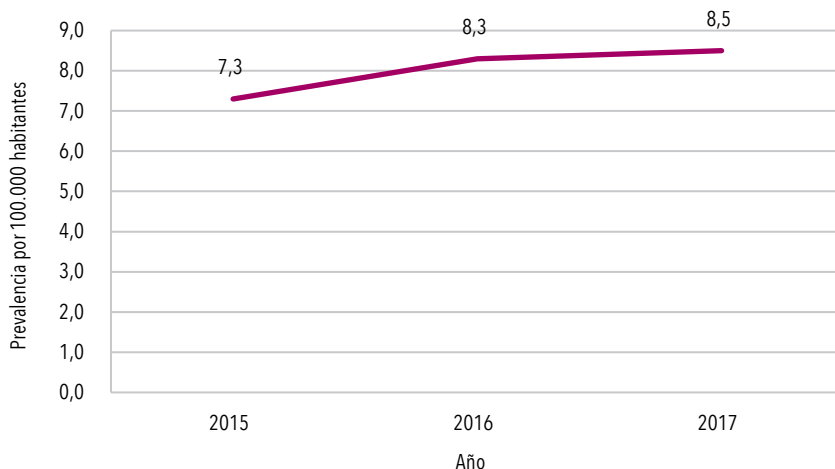
1. MORBILIDAD Y MORTALIDAD EN HEMOFILIA Y OTRAS COAGULOPATÍAS

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 coagulación.

1.1 Prevalencia de la hemofilia y otras coagulopatías

Para el 2017 se reportaron 4.185 personas que tenían algún tipo de coagulopatía asociada con el déficit de factores de coagulación en Colombia. El 62,1% eran hombres ($n = 2.600$) y el 37,9% mujeres ($n = 1.585$). El promedio de edad fue de 27,9 años (DE 17,7 años), con una mediana de 24 años. La prevalencia de estas coagulopatías fue de 8,5 por 100.000 habitantes (IC 95% 8,2-8,7). En la figura 1 se presentan las prevalencias estimadas en los años de reporte a la CAC para este grupo de enfermedades.

Figura 1. Prevalencia de las coagulopatías por 100.000 habitantes, 2015-2017





Según el sexo, la prevalencia (ajustada por edad) fue de 6,4 por 100.000 mujeres y de 10,6 por 100.000 hombres. La información de los regímenes contributivo y subsidiado se presenta en la tabla 1.

Tabla 1. Prevalencia de las coagulopatías según el sexo y el régimen de afiliación, 2017

Características	Casos	Cruda	Ajustada	IC 95%		
Población	General/habitantes	4.185	8,5	8,5	8,2	8,7
	General/afiliados (regímenes contributivo y subsidiado)	3.913	8,9	8,9	8,6	9,2
Sexo	Femenino	1.585	6,4	6,4	6,1	6,7
	Masculino	2.600	10,7	10,6	10,2	11
Régimen	Contributivo	2.906	13,0	13,3	12,8	13,8
	Subsidiado	1.007	4,7	4,5	4,3	4,8

El 24,8% de la población reportada residía en Bogotá, D.C., el 17,2% en Antioquia y el 9,9% en el Valle del Cauca. El 68,4% vivían en la ciudad capital del departamento de residencia, mientras el 31,6% vivía en otro municipio. Risaralda fue el departamento con la prevalencia de coagulopatías más alta en el país (18,7 por 100.000 habitantes), seguida por Bogotá, D.C. (12,9 por 100.000 habitantes) (tabla 2).

Tabla 2. Prevalencia de las coagulopatías por departamento, por 100.000 habitantes, 2017

Departamento	Casos	Prevalencia cruda	Prevalencia ajustada
Amazonas	3	3,8	2,9
Antioquia	718	10,9	11,0
Arauca	12	4,5	4,8
Atlántico	245	9,7	9,7
Bogotá, D.C.	1.037	12,8	12,9
Bolívar	131	6,1	6,0
Boyacá	65	5,1	5,3
Caldas	110	11,1	11,6
Caquetá	19	3,9	3,5
Casanare	24	6,5	5,9
Cauca	66	4,7	4,6
Cesar	39	3,7	3,3
Chocó	11	2,2	2,5

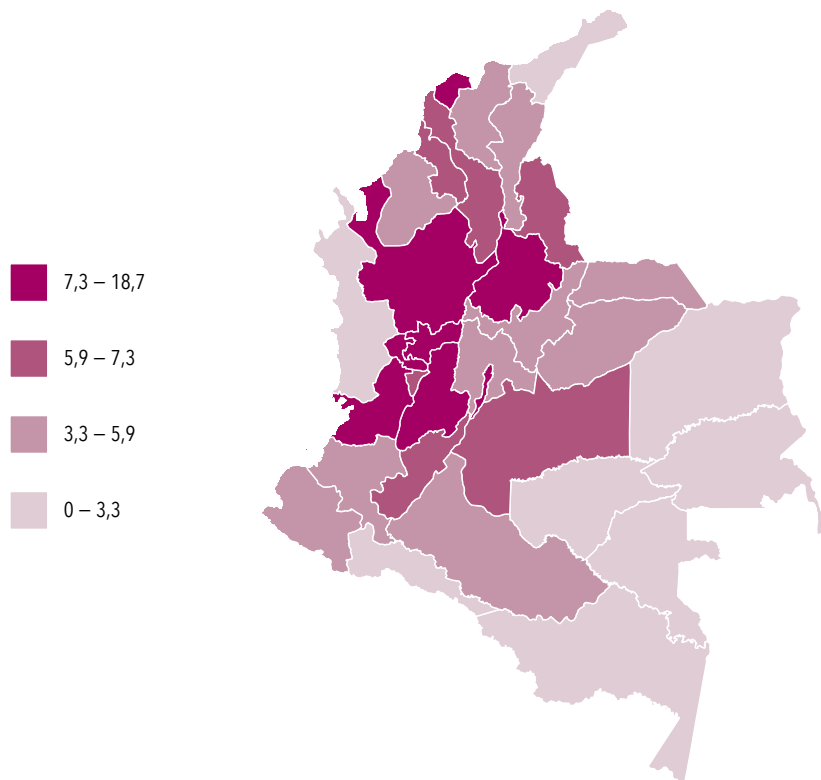


Tabla 2. Prevalencia de las coagulopatías por departamento, por 100.000 habitantes, 2017 (continuación)

Departamento	Casos	Prevalencia cruda	Prevalencia ajustada
Córdoba	107	6,1	5,9
Cundinamarca	148	5,4	5,4
Guainía	0	0,0	0,0
Guaviare	3	2,6	2,5
Huila	91	7,7	7,3
La Guajira	14	1,4	1,3
Magdalena	54	4,2	4,2
Meta	67	6,7	6,5
Nariño	75	4,2	4,1
Norte de Santander	89	6,5	6,4
Putumayo	8	2,3	2,1
Quindío	36	6,3	6,5
Risaralda	175	18,2	18,7
San Andrés	5	6,4	6,8
Santander	241	11,6	11,8
Sucre	59	6,8	6,7
Tolima	117	8,3	8,4
Valle	415	8,8	8,9
Vaupés	0	0,0	0,0
Vichada	1	1,3	0,9
Total	4.185	8,5	8,5



Mapa 1. Prevalencia de las coagulopatías en Colombia por 100.000 habitantes, 2017



En la tabla 3 se describe la prevalencia de las coagulopatías según la entidad que reporta.

Tabla 3. Prevalencia de las coagulopatías en Colombia por entidad, 2017

Entidad	Casos	Prevalencia cruda	Prevalencia ajustada	IC 95%	
CCF007	9	4,4	3,7	1,3	6,1
CCF009	5	4,8	4,5	0,6	8,5
CCF015	32	5,3	5,3	3,4	7,2
CCF023	0	0,0	0,0	0,0	0,0
CCF024	39	7,5	7,2	4,9	9,5
CCF027	8	4,4	4,2	1,3	7,1
CCF033	7	7,1	6,1	1,6	10,5
CCF050	6	5,5	5,6	1,1	10,2
CCF053	8	6,8	7,4	2,2	12,6
CCF055	23	3,3	3,0	1,8	4,3



Tabla 3. Prevalencia de las coagulopatías en Colombia por entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Casos	Prevalencia cruda	Prevalencia ajustada	IC 95%	
CCF102	1	0,6	0,5	0,0	1,4
EASo16	1	9,9	4,1	0,0	12,2
EASo27	6	14,3	33,8	0,9	66,6
EPSoo1	51	24,7	26,9	19,2	34,7
EPSoo2	384	16,0	15,9	14,2	17,5
EPSoo3	537	12,1	12,2	11,2	13,2
EPSoo5	259	14,0	14,1	12,3	15,8
EPSoo8	127	10,2	10,7	8,8	12,6
EPSo10	338	13,7	13,7	12,2	15,2
EPSo12	30	12,4	12,2	7,8	16,7
EPSo16	310	11,1	11,3	10,0	12,6
EPSo17	246	13,4	13,4	11,8	15,1
EPSo18	125	13,6	13,6	11,2	16,0
EPSo22	24	4,3	4,5	2,7	6,4
EPSo23	65	11,6	11,5	8,6	14,3
EPSo25	12	6,8	6,2	2,6	9,8
EPSo33	9	10,3	9,8	2,7	16,9
EPSo37	418	12,6	14,2	12,8	15,7
EPSlo1	1	0,5	0,3	0,0	0,9
EPSlo2	3	1,4	1,2	0,0	2,5
EPSlo3	17	3,8	3,4	1,7	5,0
EPSlo4	2	1,5	1,7	0,0	4,4
EPSlo5	7	2,5	2,3	0,6	4,1
EPSlo6	7	8,8	9,3	2,1	16,6
EPSSo3	59	5,4	5,5	4,1	6,9
EPSS33	57	4,6	4,6	3,4	5,8
EPSS34	69	5,9	6,0	4,6	7,4
EPSS40	142	8,6	8,9	7,4	10,4
EPSS41	40	4,9	4,7	3,2	6,3
ESSoo2	24	5,2	5,1	3,0	7,1
ESSo24	72	3,7	3,6	2,8	4,5
ESSo62	97	5,0	4,8	3,8	5,8
ESSo76	29	3,1	3,0	1,9	4,1
ESSo91	13	4,3	4,7	2,1	7,2
ESS118	92	4,8	4,7	3,8	5,7
ESS133	46	2,5	2,2	1,6	2,9
ESS207	56	4,1	3,9	2,9	5,0
Total	3.913	8,9	8,9	8,6	9,2



En la tabla 4 se presenta la prevalencia cruda de la hemofilia y otras coagulopatías por 100.000 habitantes; se observó mayor prevalencia de la hemofilia y de la enfermedad de Von Willebrand.

Tabla 4. Prevalencia cruda de las coagulopatías por 100.000 habitantes, 2017

Enfermedad/Deficiencia	Casos	Prevalencia
Hemofilia A		
Hombres	1.752	7,20
Mujeres	42	0,17
Hemofilia B		
Hombres	362	1,49
Mujeres	14	0,06
Portadora	287	1,15
Enfermedad de Von Willebrand	1.515	3,07
Fibrinógeno	22	0,04
Protrombina	5	0,01
Factor V	28	0,06
Factor V y VIII	10	0,02
Factor VII	76	0,15
Factor X	2	0,00
Factor XI	51	0,10
Factor XIII	19	0,04
Total	4.185	8,49

1.1.1 Prevalencia de la hemofilia

Para el periodo de análisis se reportaron 2.170 personas con hemofilia, con predominancia en el sexo masculino. En la tabla 5 se presenta la prevalencia de la hemofilia en Colombia según el sexo y el régimen de afiliación. En el régimen contributivo la prevalencia ajustada por edad fue de 5,5 por 100.000 afiliados y en el subsidiado de 0,8 por 100.000 afiliados. Del total de casos reportados (n = 2.170), 108 correspondieron a otros regímenes (5%).



Tabla 5. Prevalencia de la hemofilia en Colombia, 2017

Población	Característica	Casos	Cruda	Ajustada
General	General	2.170	4,4	No aplica
Sexo	Femenino	56	4,5	4,6
	Masculino	2.114	10,6	10,6
Régimen	Contributivo + subsidiado	2.062	4,7	No aplica
	Contributivo	1.321	5,3	5,5
	Subsidiado	741	0,9	0,8

La prevalencia de la hemofilia por entidad aseguradora se presenta en la tabla 6. Del total de los casos reportados a la CAC, 2.062 fueron de alguna entidad del régimen contributivo o del subsidiado; la prevalencia del país fue de 4,7 por 100.000 afiliados al sistema de salud (tabla 6).

Tabla 6. Prevalencia de la hemofilia por entidad, 2017

Entidad	Prevalencia * 100.000			
	Cruda	Ajustada	IC 95%	
CCF007	0,0	0,0	0,0	0,0
CCF009	0,0	0,0	0,0	0,0
CCF015	0,7	0,7	0,0	1,4
CCF023	0,0	0,0	0,0	0,0
CCF024	1,9	1,8	0,7	3,0
CCF027	2,2	1,9	0,0	3,8
CCF033	1,0	0,9	0,0	2,5
CCF050	2,8	2,8	0,0	5,9
CCF053	1,7	2,0	0,0	4,9
CCF055	1,1	1,0	0,3	1,8
CCF102	0,0	0,0	0,0	0,0
EAS016	9,9	4,1	0,0	12,2
EAS027	4,8	9,4	0,0	24,7
EPS001	5,3	6,1	2,4	9,9
EPS002	7,8	7,8	6,7	9,0
EPS003	4,9	4,9	4,2	5,6
EPS005	5,3	5,3	4,2	6,4
EPS008	2,8	3,2	2,1	4,2



Tabla 6. Prevalencia de la hemofilia por entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Prevalencia * 100.000			
	Cruda	Ajustada	IC 95%	
EPS010	8,4	8,3	7,2	9,5
EPS012	4,9	5,2	2,2	8,2
EPS016	5,4	5,5	4,6	6,3
EPS017	4,5	4,4	3,4	5,4
EPS018	7,1	7,1	5,3	8,8
EPS022	1,2	1,5	0,4	2,6
EPS023	4,1	3,9	2,3	5,5
EPS025	1,7	1,3	0,0	2,8
EPS033	1,1	0,8	0,0	2,4
EPS037	3,1	3,6	2,9	4,4
EPSI01	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSI02	0,9	0,7	0,0	1,7
EPSI03	0,7	0,6	0,0	1,3
EPSI04	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSI05	0,7	0,7	0,0	1,7
EPSI06	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSS03	1,3	1,3	0,6	2,0
EPSS33	0,6	0,6	0,2	1,0
EPSS34	1,5	1,5	0,8	2,2
EPSS40	0,6	0,6	0,2	1,0
EPSS41	0,9	0,9	0,2	1,7
ESS002	1,9	1,9	0,7	3,2
ESS024	0,7	0,7	0,3	1,0
ESS062	1,6	1,6	1,0	2,1
ESS076	0,3	0,3	0,0	0,7
ESS091	0,3	0,3	0,0	0,9
ESS118	0,5	0,4	0,2	0,7
ESS133	0,2	0,2	0,0	0,3
ESS207	0,8	0,8	0,3	1,3

La distribución de los casos de hemofilia por departamento evidenció una mayor prevalencia ajustada por edad en Risaralda, Caldas y Antioquia (tabla 7).



Tabla 7. Prevalencia de la hemofilia por 100.000 habitantes según el departamento, 2017

Departamento	Prevalencia * 100.000			
	Cruda	Ajustada	IC 95%	
Amazonas	0,0	0,0	0,0	0,0
Antioquia	4,6	4,6	4,1	5,1
Arauca	0,0	0,0	0,0	0,0
Atlántico	4,2	4,2	3,4	5,0
Bogotá, D.C.	4,1	4,1	3,7	4,6
Bolívar	0,9	0,9	0,5	1,3
Boyacá	0,9	0,9	0,4	1,4
Caldas	8,4	8,8	6,9	10,7
Caquetá	0,0	0,0	0,0	0,0
Casanare	1,6	1,5	0,3	2,8
Cauca	1,9	1,9	1,2	2,6
Cesar	1,1	1,1	0,5	1,7
Chocó	0,8	1,1	0,0	2,1
Córdoba	2,7	2,7	1,9	3,4
Cundinamarca	1,2	1,2	0,8	1,6
Guainía	0,0	0,0	0,0	0,0
Guaviare	0,0	0,0	0,0	0,0
Huila	2,3	2,2	1,4	3,0
La Guajira	0,5	0,5	0,1	1,0
Magdalena	1,6	1,6	0,9	2,2
Meta	3,0	2,9	1,9	4,0
Nariño	1,2	1,2	0,7	1,7
Norte de Santander	3,2	3,2	2,2	4,1
Putumayo	0,8	0,8	0,0	1,6
Quindío	2,4	2,5	1,2	3,8
Risaralda	10,4	10,7	8,6	12,8
San Andrés	0,0	0,0	0,0	0,0
Santander	4,1	4,1	3,3	5,0
Sucre	2,9	2,9	1,8	4,0
Tolima	2,2	2,2	1,4	3,0
Valle	2,7	2,8	2,3	3,2
Vaupés	0,0	0,0	0,0	0,0
Vichada	0,0	0,0	0,0	0,0



1.1.1.1 Prevalencia de la hemofilia A y la hemofilia B

Al analizar los datos según el tipo de hemofilia, se evidenció que la prevalencia para la hemofilia A por régimen de afiliación fue de 7,8 por 100.000 afiliados, 10,0 (IC 95% 9,4 - 10,6 por el régimen contributivo) y 5,6 (IC 95% 5,2 - 6,1) por el subsidiado. Para la hemofilia B la prevalencia fue de 1,6 por 100.000 afiliados, 2,2 (IC 95% 1,9 - 2,5) por el régimen contributivo y 1,0 (IC 95% 0,9 - 1,2) por el subsidiado. En la tabla 8 se presenta la prevalencia de la hemofilia A y B por entidad aseguradora y en la tabla 9 por departamento.

Tabla 8. Prevalencia de la hemofilia A y B por entidad, 2017

Entidad	Prevalencia de la hemofilia A * 100.000				Prevalencia de la hemofilia B * 100.000			
	Cruda	Ajustada	IC 95%		Cruda	Ajustada	IC 95%	
CCFo07	9,5	7,7	2,6	12,9	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo09	8,3	8,2	0,1	16,3	2,1	1,7	0,0	5,2
CCFo15	7,1	7,2	4,1	10,3	1,7	1,6	0,2	3,0
CCFo23	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo24	8,0	7,7	4,2	11,1	2,4	2,5	0,4	4,5
CCFo27	4,5	4,6	0,1	9,2	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo33	12,1	10,5	2,1	18,9	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo50	3,9	3,7	0,0	8,9	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo53	7,2	8,0	0,1	15,9	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo55	2,8	2,7	1,0	4,3	0,3	0,2	0,0	0,7
CCF102	1,3	1,0	0,0	2,9	0,0	0,0	0,0	0,0
EASo16	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
EASo27	5,8	39,2	0,0	115,7	11,6	72,1	0,0	172,4
EPSoo1	25,1	27,5	16,1	38,9	11,5	12,1	4,7	19,6
EPSoo2	7,6	7,6	6,0	9,3	1,9	1,8	1,1	2,6
EPSoo3	9,1	9,5	8,2	10,8	1,8	1,8	1,2	2,4
EPSoo5	9,5	9,6	7,5	11,8	2,7	2,8	1,6	4,0
EPSoo8	8,3	9,1	6,5	11,7	2,6	2,5	1,2	3,8
EPSo10	6,0	6,0	4,5	7,4	1,4	1,3	0,7	2,0
EPSo12	11,2	11,0	5,0	17,1	2,6	2,3	0,0	5,0



Tabla 8. Prevalencia de la hemofilia A y B por entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Prevalencia de la hemofilia A * 100.000			Prevalencia de la hemofilia B * 100.000				
	Cruda	Ajustada	IC 95%	Cruda	Ajustada	IC 95%		
EPSO16	7,9	8,3	6,7	9,8	1,7	1,8	1,1	2,5
EPSO17	9,7	9,8	7,8	11,9	3,2	3,4	2,1	4,6
EPSO18	8,0	7,9	5,3	10,5	2,0	2,1	0,7	3,4
EPSO22	3,6	3,7	1,4	6,1	0,7	0,7	0,0	1,7
EPSO23	8,6	8,9	5,3	12,6	1,4	1,9	0,0	3,9
EPSO25	8,5	9,7	2,3	17,0	2,4	1,8	0,0	4,4
EPSO33	14,4	12,5	1,8	23,2	2,1	4,2	0,0	12,5
EPSO37	16,4	17,2	15,0	19,4	2,3	2,4	1,6	3,2
EPSI01	1,0	0,7	0,0	2,0	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSI02	0,9	0,9	0,0	2,6	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSI03	6,0	5,1	2,2	7,9	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSI04	3,2	3,6	0,0	9,2	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSI05	2,9	2,8	0,0	5,5	0,7	0,6	0,0	1,8
EPSI06	12,6	13,9	1,0	26,8	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSS03	5,9	6,1	3,9	8,3	0,4	0,3	0,0	0,7
EPSS33	6,7	6,8	4,6	8,9	0,7	0,6	0,0	1,2
EPSS34	7,7	7,9	5,4	10,4	0,9	1,0	0,1	1,9
EPSS40	11,5	12,0	9,4	14,6	1,3	1,4	0,5	2,3
EPSS41	6,6	6,1	3,6	8,7	1,8	1,9	0,4	3,5
ESSO02	4,3	4,4	1,6	7,2	1,7	1,5	0,0	2,9
ESSO24	3,9	3,8	2,5	5,0	1,2	1,2	0,5	1,9
ESSO62	5,7	5,6	4,1	7,2	0,9	0,7	0,2	1,2
ESSO76	5,1	5,1	2,9	7,2	0,4	0,3	0,0	0,8
ESSO91	5,4	6,5	1,9	11,1	0,7	0,7	0,0	2,1
ESS118	6,1	5,9	4,4	7,5	2,2	2,2	1,2	3,2
ESS133	3,0	2,8	1,7	3,9	1,4	1,2	0,5	1,8
ESS207	5,2	4,8	3,2	6,4	1,2	1,2	0,4	2,1



Tabla 9. Prevalencia de la hemofilia A y B por departamento, 2017

Departamento	Prevalencia de la hemofilia A* 100.000 habitantes				Prevalencia de la hemofilia B* 100.000 habitantes			
	Cruda	Ajustada	IC 95%		Cruda	Ajustada	IC 95%	
Amazonas	7,7	5,9	0,0	12,5	0,0	0,0	0,0	0,0
Antioquia	8,5	8,6	7,6	9,6	1,5	1,5	1,1	1,9
Arauca	6,7	6,9	2,3	11,5	1,5	1,9	0,0	4,5
Atlántico	7,6	7,6	6,1	9,2	1,6	1,6	0,9	2,3
Bogotá, D.C.	10,2	10,4	9,4	11,4	2,6	2,5	2,0	3,0
Bolívar	8,1	7,9	6,2	9,6	1,9	1,9	1,0	2,7
Boyacá	5,3	5,4	3,6	7,2	2,0	2,1	0,9	3,2
Caldas	4,1	4,3	2,4	6,1	0,6	0,6	0,0	1,3
Caquetá	5,3	5,0	2,2	7,7	2,0	1,8	0,2	3,4
Casanare	5,9	5,4	2,2	8,6	3,2	2,9	0,6	5,3
Cauca	3,7	3,6	2,2	5,0	1,3	1,2	0,4	2,1
Cesar	3,8	3,4	1,9	4,9	0,4	0,3	0,0	0,8
Chocó	2,7	3,0	0,6	5,3	0,0	0,0	0,0	0,0
Córdoba	5,0	4,8	3,4	6,2	1,1	1,0	0,4	1,7
Cundinamarca	4,5	4,5	3,4	5,6	1,4	1,4	0,8	2,0
Guainía	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Guaviare	5,0	4,7	0,0	10,2	0,0	0,0	0,0	0,0
Huila	7,9	7,6	5,4	9,8	2,2	2,1	1,0	3,3
La Guajira	1,4	1,3	0,3	2,3	0,4	0,3	0,0	0,8
Magdalena	4,6	4,7	3,0	6,4	0,2	0,2	0,0	0,5
Meta	6,2	6,0	3,9	8,2	0,4	0,4	0,0	0,9
Nariño	5,0	4,9	3,5	6,4	0,4	0,4	0,0	0,9
Norte de Santander	5,0	4,9	3,3	6,6	0,6	0,6	0,0	1,2
Putumayo	2,2	2,2	0,0	4,4	0,6	0,5	0,0	1,4
Quindío	6,1	6,4	3,3	9,4	0,0	0,0	0,0	0,0
Risaralda	10,2	10,4	7,5	13,4	1,3	1,3	0,3	2,4
San Andrés	7,8	8,2	0,0	17,5	0,0	0,0	0,0	0,0
Santander	8,5	8,6	6,8	10,4	1,9	2,0	1,1	2,9
Sucre	6,6	6,5	4,1	8,8	0,7	0,6	0,0	1,4
Tolima	9,0	9,2	7,0	11,5	1,1	1,1	0,3	1,9
Valle	8,6	8,7	7,5	9,9	1,8	1,7	1,2	2,3
Vaupés	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Vichada	0,0	0,0	0,0	0,0	2,6	1,7	0,0	5,1



1.1.1.2 Prevalencia de la hemofilia A y B severa

Se reportaron 1.167 pacientes con hemofilia severa, para una prevalencia de 4,8 por 100.000 habitantes. Del total de los casos reportados, 1.104 pertenecían a los regímenes contributivo y subsidiado, lo cual representa una prevalencia de 5,2 por 100.000 afiliados. La prevalencia para el régimen contributivo fue de 6,1 por 100.000 afiliados (IC 95% 5,6 -6,5) y para el régimen subsidiado de 4,0 (IC 95% 4,0 - 4,8). En las tablas 10 y 11 se muestra la prevalencia por departamento y por entidad aseguradora.

Tabla 10. Prevalencia de la hemofilia severa por departamento, 2017

Departamento	Prevalencia * 100.000 habitantes			
	Cruda	Ajustada	IC 95%	
Amazonas	5,1	3,9	0,0	9,3
Antioquia	6,8	6,9	6,0	7,8
Arauca	3,0	2,9	0,0	5,8
Atlántico	5,4	5,4	4,1	6,7
Bogotá, D.C.	5,6	5,8	5,0	6,5
Bolívar	6,6	6,5	5,0	8,0
Boyacá	4,2	4,4	2,8	6,1
Caldas	2,9	3,1	1,5	4,7
Caquetá	4,9	4,5	1,9	7,1
Casanare	5,9	5,4	2,2	8,5
Cauca	3,7	3,6	2,2	5,0
Cesar	3,2	2,9	1,5	4,3
Chocó	1,2	1,1	0,0	2,4
Córdoba	2,5	2,4	1,4	3,4
Cundinamarca	3,0	3,1	2,1	4,0
Guainía	0,0	0,0	0,0	0,0
Guaviare	3,4	3,3	0,0	8,1
Huila	4,2	4,1	2,5	5,8
La Guajira	1,0	0,9	0,1	1,6
Magdalena	4,2	4,3	2,7	5,9
Meta	4,4	4,3	2,5	6,1
Nariño	3,6	3,5	2,3	4,7
Norte de	3,4	3,3	1,9	4,7
Putumayo	1,7	1,4	0,0	3,0
Quindío	3,2	3,4	1,2	5,7
Risaralda	4,9	5,2	3,1	7,4
San Andrés	7,8	8,2	0,0	17,5
Santander	6,1	6,3	4,7	7,8
Sucre	4,5	4,5	2,5	6,5
Tolima	4,8	4,9	3,3	6,6
Valle	5,1	5,2	4,3	6,1
Vaupés	0,0	0,0	0,0	0,0
Vichada	0,0	0,0	0,0	0,0



Tabla 11. Prevalencia de la hemofilia severa por entidad, 2017

Entidad	Prevalencia * 100.000 afiliados			
	Cruda	Ajustada	IC 95%	
CCF007	6,3	5,4	1,0	9,8
CCF009	10,4	10,0	1,2	18,8
CCF015	4,8	4,7	2,2	7,2
CCF023	0,0	0,0	0,0	0,0
CCF024	6,0	6,2	3,0	9,5
CCF027	2,2	2,3	0,0	5,6
CCF033	8,1	7,0	0,1	13,8
CCF050	1,9	1,6	0,0	4,6
CCF053	5,4	5,7	0,0	12,2
CCF055	2,5	2,4	0,8	4,0
CCF102	0,0	0,0	0,0	0,0
EAS016	0,0	0,0	0,0	0,0
EAS027	11,6	79,6	0,0	189,6
EPS001	19,9	24,8	13,4	36,1
EPS002	3,8	3,7	2,6	4,7
EPS003	5,8	5,9	4,9	7,0
EPS005	5,3	5,5	3,9	7,2
EPS008	3,5	3,8	2,1	5,5
EPS010	3,4	3,3	2,2	4,3
EPS012	3,4	3,2	0,1	6,4
EPS016	4,9	5,2	4,0	6,5
EPS017	3,7	3,7	2,5	5,0
EPS018	4,9	4,8	2,8	6,9
EPS022	3,3	3,4	1,2	5,6
EPS023	4,3	4,7	2,0	7,4
EPS025	6,1	6,9	0,6	13,1
EPS033	12,3	11,0	0,8	21,3
EPS037	12,4	13,6	11,6	15,6
EPSI01	1,0	0,7	0,0	2,0
EPSI02	0,9	0,9	0,0	2,6



Tabla 11. Prevalencia de la hemofilia severa por entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Prevalencia * 100.000 afiliados			
	Cruda	Ajustada	IC 95%	
EPSIo3	3,7	3,2	0,9	5,5
EPSIo4	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSIo5	2,2	2,1	0,0	4,5
EPSIo6	2,5	3,4	0,0	10,2
EPSSo3	2,1	2,3	0,9	3,7
EPSS33	5,0	5,2	3,3	7,1
EPSS34	6,0	6,2	4,0	8,4
EPSS40	9,1	9,6	7,3	11,9
EPSS41	4,6	4,5	2,2	6,7
ESSo02	3,0	3,1	0,8	5,4
ESSo24	3,6	3,7	2,4	4,9
ESSo62	5,0	4,8	3,4	6,2
ESSo76	2,2	2,0	0,7	3,3
ESSo91	4,1	4,9	0,9	8,8
ESS118	5,5	5,3	3,8	6,8
ESS133	2,4	2,2	1,2	3,1
ESS207	5,2	4,8	3,2	6,4

Del total de los casos de hemofilia severa reportados por todos los regímenes ($n = 1.167$), 1.029 correspondieron a hemofilia A y 138 casos a hemofilia B.

Para los regímenes contributivo y subsidiado ($n = 1.104$), 969 casos correspondieron a hemofilia A severa (prevalencia de 4,5 por 100.000 afiliados) y 135 a hemofilia B severa (prevalencia de 0,6 por 100.000 afiliados).

Según el régimen de afiliación, la prevalencia de la hemofilia A severa fue de 5,3 por 100.000 afiliados en el régimen contributivo (IC 95% 4,9 - 5,7) y de 3,9 por 100.000 afiliados en el subsidiado (IC 95% 3,5 - 4,2). La prevalencia de la hemofilia B severa fue de 0,8 por 100.000 afiliados) en el régimen contributivo (IC 95% 0,6 - 0,9, y de 0,5 por 100.000 afiliados en el subsidiado (IC 95% 0,4 - 0,7). En las tablas 12 y 13 se describe la prevalencia de la hemofilia A y B severas por departamento y entidad aseguradora.



Tabla 12. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por departamento, 2017

Departamento	Prevalencia de la hemofilia A severa * 100.000 habitantes				Prevalencia de la hemofilia B severa * 100.000 habitantes			
	Cruda	Ajustada	IC 95%		Cruda	Ajustada	IC 95%	
Amazonas	5,1	3,9	0,0	9,3	0,0	0,0	0,0	0,0
Antioquia	6,1	6,2	5,3	7,1	0,7	0,7	0,4	1,0
Arauca	3,0	2,9	0,0	5,8	0,0	0,0	0,0	0,0
Atlántico	5,0	5,0	3,7	6,2	0,4	0,4	0,0	0,8
Bogotá, D.C.	5,1	5,2	4,5	5,9	0,6	0,6	0,3	0,8
Bolívar	5,6	5,4	4,1	6,8	1,0	1,0	0,4	1,6
Boyacá	3,1	3,2	1,8	4,7	1,1	1,2	0,3	2,1
Caldas	2,9	3,1	1,5	4,7	0,0	0,0	0,0	0,0
Caquetá	4,9	4,5	1,9	7,1	0,0	0,0	0,0	0,0
Casanare	4,3	3,9	1,2	6,6	1,6	1,4	0,0	3,1
Cauca	2,5	2,5	1,4	3,7	1,1	1,1	0,3	1,9
Cesar	3,0	2,7	1,4	4,1	0,2	0,2	0,0	0,5
Chocó	1,2	1,1	0,0	2,4	0,0	0,0	0,0	0,0
Córdoba	2,4	2,3	1,3	3,2	0,1	0,1	0,0	0,3
Cundinamarca	2,4	2,4	1,6	3,2	0,7	0,7	0,2	1,1
Guainía	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Guaviare	3,4	3,3	0,0	8,1	0,0	0,0	0,0	0,0
Huila	2,7	2,6	1,3	3,9	1,5	1,5	0,5	2,5
La Guajira	0,8	0,7	0,0	1,4	0,2	0,2	0,0	0,5
Magdalena	4,0	4,1	2,5	5,7	0,2	0,2	0,0	0,5
Meta	4,2	4,1	2,3	5,8	0,2	0,2	0,0	0,6
Nariño	3,2	3,2	2,0	4,4	0,3	0,3	0,0	0,7
Norte de Santander	3,2	3,2	1,8	4,5	0,1	0,1	0,0	0,4
Putumayo	1,7	1,4	0,0	3,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Quindío	3,2	3,4	1,2	5,7	0,0	0,0	0,0	0,0
Risaralda	4,5	4,8	2,7	6,8	0,4	0,5	0,0	1,1
San Andrés	7,8	8,2	0,0	17,5	0,0	0,0	0,0	0,0
Santander	5,1	5,2	3,8	6,6	1,1	1,1	0,5	1,8
Sucre	4,1	4,1	2,2	6,0	0,5	0,4	0,0	1,0
Tolima	4,7	4,8	3,1	6,4	0,1	0,1	0,0	0,4
Valle	4,4	4,4	3,6	5,3	0,7	0,8	0,4	1,1
Vaupés	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
Vichada	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0



Tabla 13. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por entidad, 2017

Entidad	Prevalencia de la hemofilia A severa* 100.000 afiliados			Prevalencia de la hemofilia B severa* 100.000 afiliados				
	Cruda	Ajustada	IC 95%	Cruda	Ajustada	IC 95%		
CCFo07	6,3	5,4	1,0	9,8	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo09	8,3	8,2	0,1	16,3	2,1	1,7	0,0	5,2
CCFo15	4,4	4,3	1,9	6,8	0,3	0,4	0,0	1,1
CCFo23	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo24	4,0	4,1	1,5	6,7	2,0	2,1	0,2	4,1
CCFo27	2,2	2,3	0,0	5,6	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo33	8,1	7,0	0,1	13,8	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo50	1,9	1,6	0,0	4,6	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo53	5,4	5,7	0,0	12,2	0,0	0,0	0,0	0,0
CCFo55	2,5	2,4	0,8	4,0	0,0	0,0	0,0	0,0
CCF102	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
EASo16	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
EASo27	5,8	39,2	0,0	115,7	5,8	40,4	0,0	119,4
EPSo01	12,6	15,8	6,7	24,9	7,3	9,0	2,2	15,8
EPSo02	3,3	3,2	2,2	4,2	0,5	0,5	0,1	0,9
EPSo03	5,0	5,1	4,2	6,1	0,8	0,8	0,4	1,2
EPSo05	4,9	5,0	3,4	6,5	0,5	0,6	0,0	1,1
EPSo08	3,5	3,8	2,1	5,5	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSo10	3,1	2,9	2,0	3,9	0,3	0,3	0,0	0,7
EPSo12	2,6	2,4	0,0	5,0	0,9	0,9	0,0	2,6
EPSo16	4,2	4,5	3,3	5,7	0,7	0,7	0,2	1,2
EPSo17	3,1	3,1	1,9	4,2	0,7	0,6	0,1	1,1
EPSo18	3,8	3,6	1,9	5,4	1,1	1,2	0,1	2,3
EPSo22	2,6	2,7	0,7	4,7	0,7	0,7	0,0	1,7
EPSo23	4,3	4,7	2,0	7,4	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSo25	4,9	6,0	0,0	12,0	1,2	0,9	0,0	2,7
EPSo33	10,3	6,8	0,8	12,8	2,1	4,2	0,0	12,5
EPSo37	11,2	12,3	10,4	14,1	1,2	1,3	0,7	1,9
EPSIo1	1,0	0,7	0,0	2,0	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSIo2	0,9	0,9	0,0	2,6	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSIo3	3,7	3,2	0,9	5,5	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSIo4	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSIo5	1,5	1,5	0,0	3,6	0,7	0,6	0,0	1,8
EPSIo6	2,5	3,4	0,0	10,2	0,0	0,0	0,0	0,0



Tabla 13. Prevalencia de la hemofilia A y B severa por entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Prevalencia de la hemofilia A severa* 100.000 afiliados				Prevalencia de la hemofilia B severa* 100.000 afiliados			
	Cruda	Ajustada	IC 95%		Cruda	Ajustada	IC 95%	
EPSSo3	2,1	2,3	0,9	3,7	0,0	0,0	0,0	0,0
EPSS33	4,7	4,9	3,1	6,8	0,3	0,3	0,0	0,6
EPSS34	5,8	6,0	3,8	8,1	0,2	0,2	0,0	0,6
EPSS40	8,6	9,0	6,8	11,3	0,5	0,6	0,0	1,1
EPSS41	4,6	4,5	2,2	6,7	0,0	0,0	0,0	0,0
ESSo02	2,6	2,8	0,5	5,0	0,4	0,3	0,0	1,0
ESSo24	2,9	2,9	1,8	4,0	0,7	0,7	0,2	1,3
ESSo62	4,8	4,6	3,2	6,0	0,2	0,2	0,0	0,4
ESSo76	1,8	1,7	0,5	2,9	0,4	0,3	0,0	0,8
ESSo91	4,1	4,9	0,9	8,8	0,0	0,0	0,0	0,0
ESS118	4,0	3,9	2,6	5,1	1,5	1,4	0,7	2,2
ESS133	1,8	1,7	0,9	2,6	0,6	0,5	0,1	0,9
ESS207	4,3	3,9	2,5	5,4	0,9	0,9	0,2	1,6

1.2 Incidencia de la hemofilia y otras coagulopatías

Para el año 2017 se identificaron 138 casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías. El 51,4% se presentaron en hombres (n = 71). La deficiencia con mayor número de casos diagnosticados durante el periodo (incidentes) fue la enfermedad de Von Willebrand (n = 69), seguida de la hemofilia A (n = 47). En la tabla 14 se presenta la distribución de los casos según el tipo de deficiencia.

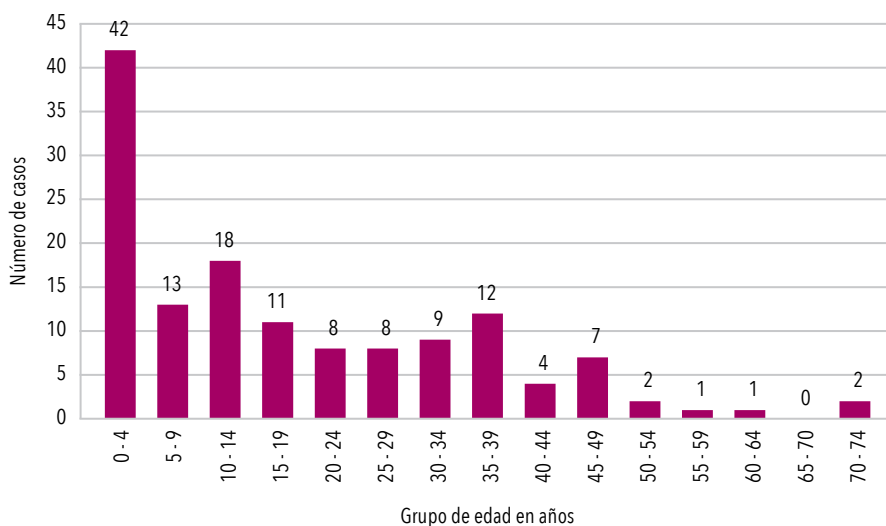
Tabla 14. Casos incidentes según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017

Deficiencia	Femenino	Masculino	Total
Hemofilia A	4	43	47
Hemofilia B	1	7	8
Portadora	8	0	8
Enfermedad de Von W.	51	18	69
Deficiencia Factor I	1	1	2
Deficiencia Factor VII	2	1	3
Deficiencia Factor XI	0	1	1
Total	67	71	138

De los casos incidentes en el periodo de reporte, la mayoría se presentó en niños menores de 4 años (figura 2).



Figura 2. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías según el grupo de edad, 2017



En la Tabla 15 se presenta la distribución de los casos incidentes por entidad.

Tabla 15. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por entidad, 2017

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadoras	Enfermedad de Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
CCFo24	2	1	0	2	0	5
CCFo50	1	0	0	0	0	1
CCFo53	0	0	0	1	0	1
CCFo55	1	0	1	1	1	4
EMPo28	0	0	1	1	0	2
EPS001	0	0	0	2	0	2
EPS002	0	0	0	7	0	7
EPS003	4	1	2	3	0	10
EPS005	0	0	1	3	1	5
EPS008	1	1	0	2	0	4
EPS010	1	0	0	9	0	10
EPS012	0	0	0	1	0	1
EPS016	3	0	1	19	0	23
EPS017	4	0	1	3	0	8
EPS018	4	0	0	3	0	7



Tabla 15. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadoras	Enfermedad de Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
EPSO22	1	0	0	1	0	2
EPSO23	0	0	0	1	0	1
EPSO37	2	0	0	1	0	3
EPSIO4	1	0	0	0	0	1
EPSSO3	1	0	0	0	0	1
EPSS33	1	0	0	1	0	2
EPSS34	2	0	0	2	0	4
EPSS40	2	1	0	0	1	4
EPSS41	1	0	0	0	0	1
ESSO24	1	0	1	1	0	3
ESSO62	1	2	0	2	1	6
ESSO91	1	1	0	0	0	2
ESS118	6	1	0	1	0	8
ESS133	3	0	0	0	1	4
ESS207	3	0	0	0	0	3
RESO04	0	0	0	2	1	3
Total	47	8	8	69	6	138

La distribución de los casos incidentes en el territorio nacional se presenta en la tabla 16. Bogotá, D.C. fue la ciudad con mayor número de casos incidentes, seguida por el departamento de Antioquia y Atlántico.

Tabla 16. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por departamento, 2017

Departamento	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadoras	Enfermedad de Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
Antioquia	6	1	1	13	1	22
Arauca	0	1	0	0	1	2
Atlántico	0	0	0	2	0	2
Bogotá, D.C.	8	1	2	15	0	26
Bolívar	5	0	0	2	0	7
Caldas	0	0	0	8	0	8
Caquetá	0	2	0	0	0	2
Cauca	2	0	0	1	1	4
Cesar	2	0	1	2	0	5



Tabla 16. Casos incidentes de hemofilia y otras coagulopatías por departamento, 2017 (continuación)

Departamento	Hemofilia A	Hemofilia B	Portadoras	Enfermedad de Von Willebrand	Otras coagulopatías	Total
Chocó	1	0	0	1	0	2
Cundinamarca	1	0	0	1	1	3
Huila	3	1	0	2	0	6
La Guajira	1	0	0	0	0	1
Nariño	3	0	0	1	0	4
Norte de Santander	3	0	0	0	0	3
Quindío	0	0	1	2	0	3
Risaralda	1	0	0	8	0	9
Santander	3	0	0	0	0	3
Sucre	0	0	0	2	1	3
Tolima	1	0	0	0	0	1
Valle	7	1	3	9	1	21
Vichada	0	1	0	0	0	1
Total	47	8	8	69	6	138

1.2.1 Incidencia de la hemofilia

Teniendo en cuenta las características de la enfermedad, la mayoría de los casos incidentes de hemofilia se presentaron en menores de 4 años, seguida por el grupo de edad entre 5 y 9 años (tabla 17).

Tabla 17. Casos incidentes de hemofilia por grupo de edad, 2017

Grupo de edad (años)	Casos	Porcentaje (%)
0 a 4	34	61,8
5 a 9	6	10,9
10 a 14	5	9,1
20 a 24	2	3,6
25 a 29	2	3,6
30 a 34	1	1,8
35 a 39	2	3,6
45 a 49	1	1,8
50 a 54	1	1,8
70 a 74	1	1,8
Total	55	100



Al analizar la severidad de los casos incidentes en el periodo de reporte, se evidenció que la mayor proporción de casos es leve (40%) (tabla 18).

Tabla 18. Casos incidentes de hemofilia por severidad, 2017

Grado de severidad	n	%
Leve	22	40
Moderado	14	25
Severo	19	35
Total	55	100

La incidencia de la hemofilia en Colombia por departamento se presenta en la tabla 19. El Valle del Cauca registró el mayor número de casos.

Tabla 19. Casos incidentes de hemofilia por departamento, 2017

Departamento	Nacidos vivos (2017p)	Casos nuevos	Incidencia cruda por 100.000 nacidos vivos
Amazonas	1.171	0	0,00
Antioquia	76.217	7	9,18
Arauca	4.514	1	22,15
Atlántico	43.097	0	0,00
Bogotá, D.C.	108.707	9	8,28
Bolívar	34.200	5	14,62
Boyacá	14.888	0	0,00
Caldas	9.255	0	0,00
Caquetá	7.069	2	28,29
Casanare	5.615	0	0,00
Cauca	15.636	2	12,79
Cesar	19.782	2	10,11
Chocó	4.540	1	22,03
Córdoba	26.717	0	0,00
Cundinamarca	20.385	1	4,91
Guainía	753	0	0,00
Guaviare	1.241	0	0,00
Huila	20.289	4	19,72
La Guajira	16.998	1	5,88
Magdalena	23.432	0	0,00
Meta	15.659	0	0,00



Tabla 19. Casos incidentes de hemofilia por departamento, 2017 (continuación)

Departamento	Nacidos vivos (2017p)	Casos nuevos	Incidencia cruda por 100.000 nacidos vivos
Nariño	18.414	3	16,29
Norte de Santander	20.421	3	14,69
Putumayo	4.022	0	0,00
Quindío	6.133	0	0,00
Risaralda	10.956	1	9,13
San Andrés	803	0	0,00
Santander	30.467	3	9,85
Sucre	16.221	0	0,00
Tolima	16.260	1	6,15
Valle	52.846	8	15,14
Vaupés	275	0	0,00
Vichada	696	1	143,68
Total	647.679	55	8,49

Nacidos vivos: fuente DANE 2017p

1.3 Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías

Durante el periodo de reporte fallecieron 16 hombres con hemofilia y otras coagulopatías en Colombia. En la tabla 20 se presenta el número de casos por deficiencia.

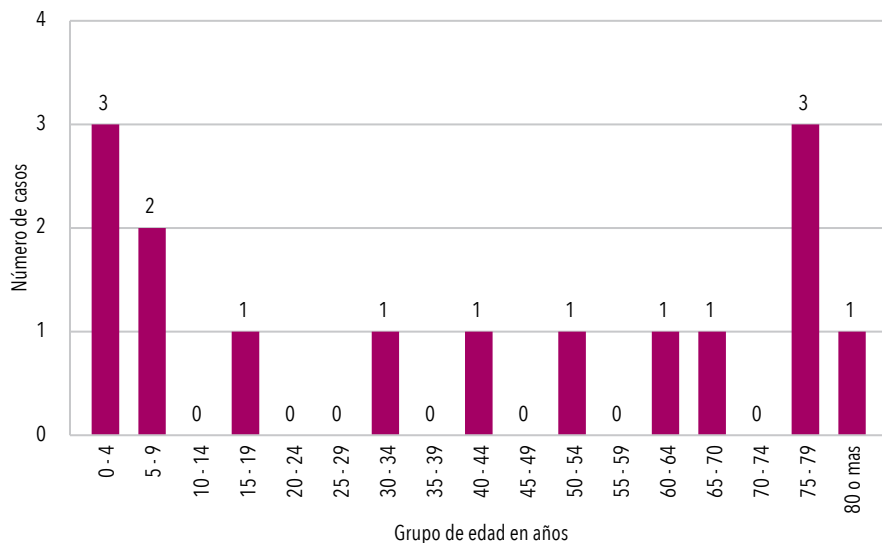
Tabla 20. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017

Deficiencia	Casos
Hemofilia A	14
Hemofilia B	1
Von Willebrand	1
Total	16

En la figura 3 se presentan los casos de mortalidad reportados con alguna deficiencia, según el grupo de edad, durante el periodo. El 23,8% fueron menores de 4 años.



Figura 3. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según el grupo de edad, 2017



La distribución de la mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías durante el último año según las entidades aseguradoras se presenta en la tabla 21.

Tabla 21. Mortalidad en hemofilia y otras coagulopatías según entidad, 2017

Entidad	Hemofilia A	Hemofilia B	Von Willebrand	Total
73000	1	0	0	1
EPS003	1	0	0	1
EPS005	0	1	0	1
EPS008	1	0	0	1
EPS010	1	0	0	1
EPS016	1	0	0	1
EPS017	1	0	0	1
EPS037	3	0	0	3
EPSS33	2	0	0	2
ESS062	0	0	1	1
ESS133	1	0	0	1
ESS207	1	0	0	1
RES004	1	0	0	1
Total	14	1	1	16



Al analizar los fallecimientos durante el periodo de reporte, se identificó que la mayor proporción de casos se debió a causas diferentes a complicaciones de la hemofilia, como la enfermedad cardiovascular, cáncer e infección (tabla 22).

Tabla 22. Causa de muerte reportada en la población con hemofilia y otras coagulopatías, 2017

Causa de muerte	Casos	Porcentaje (%)
Complicación de la hemofilia	2	12,5
Enfermedad Cardiovascular	2	12,5
Cáncer	1	6,3
Infección	3	18,8
Causas diferentes a las anteriores	7	43,8
Causa externa	1	6,3
Total	16	100

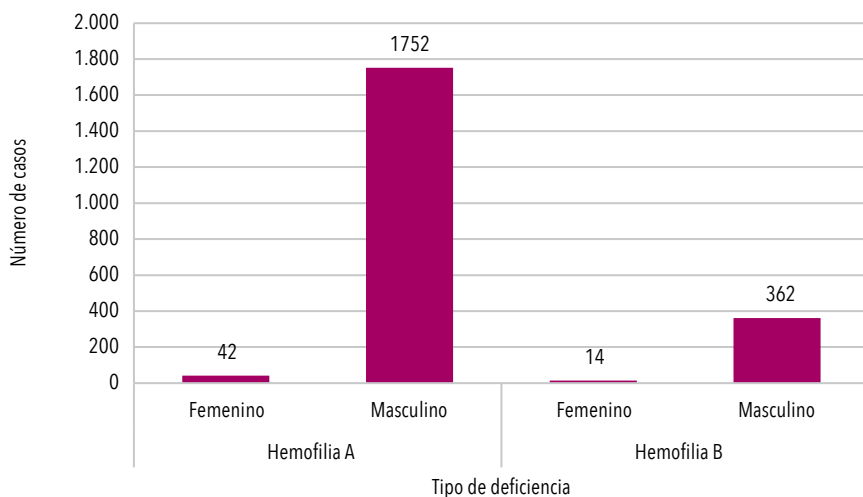


2. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL DIAGNÓSTICO DE LA HEMOFILIA

2.1 Características demográficas de la población con diagnóstico de hemofilia

Durante el periodo de análisis se reportaron 2.170 personas con diagnóstico de hemofilia: el 82,7% (n = 1.794) con hemofilia A, y el 17,3% (n = 376) hemofilia B. El 97,4% de los casos correspondió a pacientes del sexo masculino (n = 2.114) (figura 4).

Figura 4. Número de casos según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017



Según las características etarias de la población con diagnóstico de hemofilia, la media de edad es de 26,1 años (DE 17,9), con un máximo de 90 años. En la tabla 23, se presenta la distribución de la edad según el tipo de hemofilia.



Tabla 23. Medidas de resumen de la edad según el tipo de deficiencia, 2017

Estadísticos descriptivos (años)	Hemofilia A (n = 1.794)	Hemofilia B (n = 376)
Mínima	Menor de 1 año	Menor de 1 año
Máxima	90	90
Mediana	22	24
Media	25,8	27,9
Desviación estándar	17,7	19,4

En el análisis por sexo, se encontró que del total de las mujeres con diagnóstico de hemofilia A (n = 42), 10 eran menores de 20 años (23,8%); con hemofilia B (n = 14), 3 eran menores de 20 años (21,4%). El 98% de las mujeres fueron clasificadas con hemofilia leve y el 2% con hemofilia moderada.

Del total de los hombres reportados con hemofilia A (n = 1.752), el 7% eran menores de 4 años, el 12% tenían entre 5 y 9 años y el 26% entre 10 y 19 años. Con hemofilia B, (n = 362), la distribución por grupo etario fue similar a lo mencionado anteriormente respecto a los dos primeros quinquenios. Se observó un predominio de esta enfermedad en la población entre 15 y 19 años (13,3%) y una menor proporción en la población en edades más avanzadas, aproximadamente 2 de cada 100 personas con hemofilia B tenían 80 años o más (tabla 24).

Tabla 24. Distribución por la edad en quinquenios según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017

Grupo etario (años)	Hemofilia A				Hemofilia B			
	Femenino		Masculino		Femenino		Masculino	
	n	%	n	%	n	%	n	%
0-4	1	2,4	120	6,8	1	7,1	26	7,2
5-9	6	14,3	208	11,9	0	0,0	42	11,6
10-14	1	2,4	228	13,0	2	14,3	38	10,5
15-19	2	4,8	220	12,6	0	0,0	48	13,3
20-24	2	4,8	207	11,8	0	0,0	32	8,8
25-29	4	9,5	166	9,5	4	28,6	32	8,8
30-34	6	14,3	121	6,9	2	14,3	29	8,0
35-39	8	19,0	131	7,5	2	14,3	20	5,5
40-44	2	4,8	81	4,6	0	0,0	22	6,1
45-49	3	7,1	67	3,8	1	7,1	21	5,8
50-54	4	9,5	48	2,7	0	0,0	12	3,3
55-59	2	4,8	51	2,9	0	0,0	12	3,3



Tabla 24. Distribución por edad en quinquenios según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017 (continuación)

Grupo etario (años)	Hemofilia A				Hemofilia B			
	Femenino		Masculino		Femenino		Masculino	
	n	%	n	%	n	%	n	%
60-64	1	2,4	44	2,5	1	7,1	9	2,5
65-69	0	0,0	24	1,4	1	7,1	6	1,7
70-74	0	0,0	14	0,8	0	0,0	4	1,1
75-79	0	0,0	10	0,6	0	0,0	3	0,8
80 y más	0	0,0	12	0,7	0	0,0	6	1,7
Total	42	100	1752	100	14	100	362	100

2.2 Características clínicas relacionadas con el diagnóstico de la hemofilia

2.2.1 Severidad de la deficiencia

La severidad de la deficiencia está relacionada con las manifestaciones de los sangrados, las complicaciones y el tratamiento. Es imperativo estudiar a los pacientes y clasificarlos para manejar la enfermedad de manera integral, lo cual requiere la evaluación del grado de severidad para tomar las decisiones clínicas pertinentes.

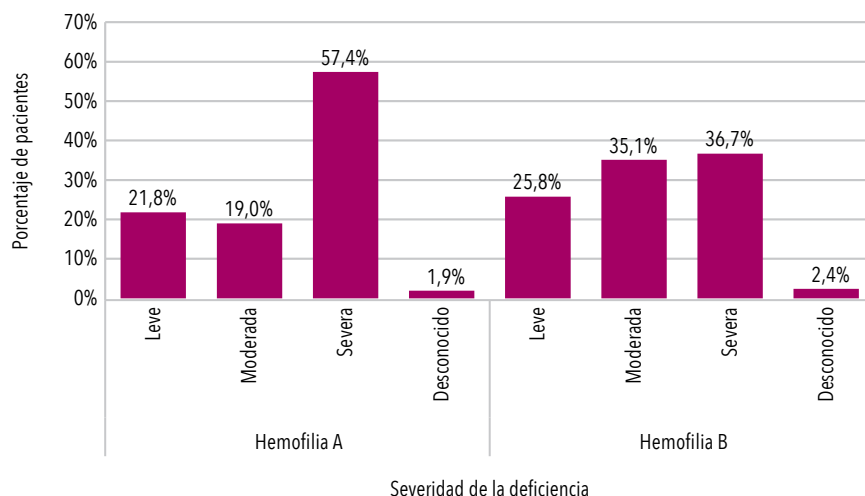
Del total de los casos reportados con diagnóstico de hemofilia en el periodo (n = 2.170) se obtuvo información sobre la clasificación de la severidad en 2.127 (figura 5). El 58,5% de las personas con hemofilia A fueron clasificadas como severas (n = 1.029), este porcentaje es mayor al del año 2016, que fue de 56,9% (n = 970); mientras que se evidenció una reducción de la proporción de los pacientes reportados como leves, pasando de 24,1% (n = 410) en el año 2016 a 21,8% (n = 391) en el 2017. Esta disminución en el reporte de casos de hemofilia A leve puede deberse a un subregistro ocasionado por la falta de consulta de los pacientes que no han sido sometidos a estrés hemorrágico o que han experimentado hemorragias leves.

El porcentaje de los pacientes con hemofilia B, clasificados como severos, se redujo del 41% en 2016 a 37,6% en 2017, y el porcentaje de leves, no presentó modificaciones significativas (27,1% en 2016 versus 26,4% en 2017). No obstante, se evidenció un aumento de los pacientes clasificados como moderados para este periodo de reporte (36%, con respecto a 31,9% en el año anterior).

Se identificaron 34 pacientes con hemofilia A y 9 con hemofilia B, sin información del nivel de severidad.



Figura 5. Distribución por severidad según el tipo de deficiencia, 2017



Según la severidad y el tipo de hemofilia, la mayoría de los casos de hemofilia tipo A se clasificaron como severos ($n = 1.029$; 59,8%), y la proporción de los casos moderados y severos del tipo B fue similar (37% y 39% respectivamente) (tabla 25).

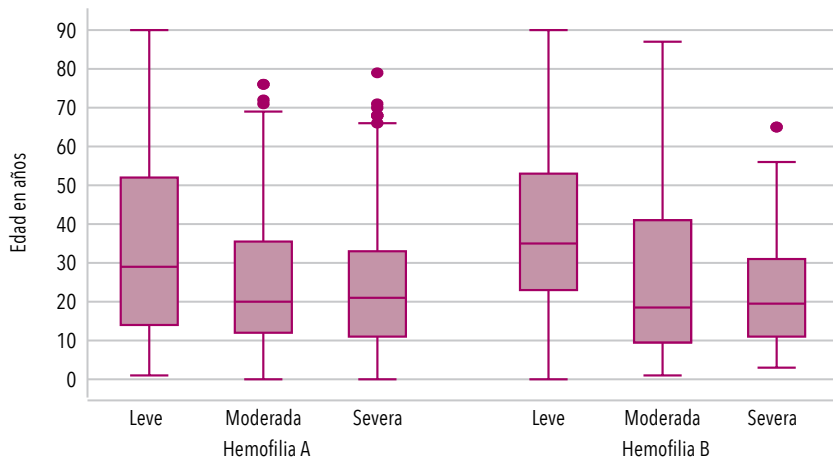
Tabla 25. Distribución por severidad según el tipo de deficiencia y el sexo, 2017

Severidad	Hemofilia A						Hemofilia B					
	Femenino		Masculino		Total		Femenino		Masculino		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Leve	38	90,4	353	20,1	391	21,7	12	86	85	23,4	97	25,7
Moderada	1	2,4	339	19,3	340	19	0	0,0	132	36,4	132	35
Severa	0	0,0	1.029	58,7	1.029	57,3	0	0,0	138	38,1	138	37
Sin dato	3	7,2	31	1,76	34	1,9	2	14	7	1,9	77	20,4
Total	42	100	1.752	100	1.794	100	14	100	362	100	376	100

En la figura 6 se presenta la distribución de la población por la edad, el tipo de hemofilia y el nivel de severidad. Se evidenció que el 25% de los pacientes con hemofilia A leve tenían máximo 14 años, mientras que los de tipo B, tenían hasta 23 años. El percentil 25 en los pacientes severos se ubicó en 11 años, independiente del tipo de hemofilia. Por otro lado, la mediana de edad en los pacientes con hemofilia A leve fue 27 años, mientras que para los de tipo B fue de 35 años.



Figura 6. Distribución de la edad de los pacientes con hemofilia A y B según la severidad, 2017



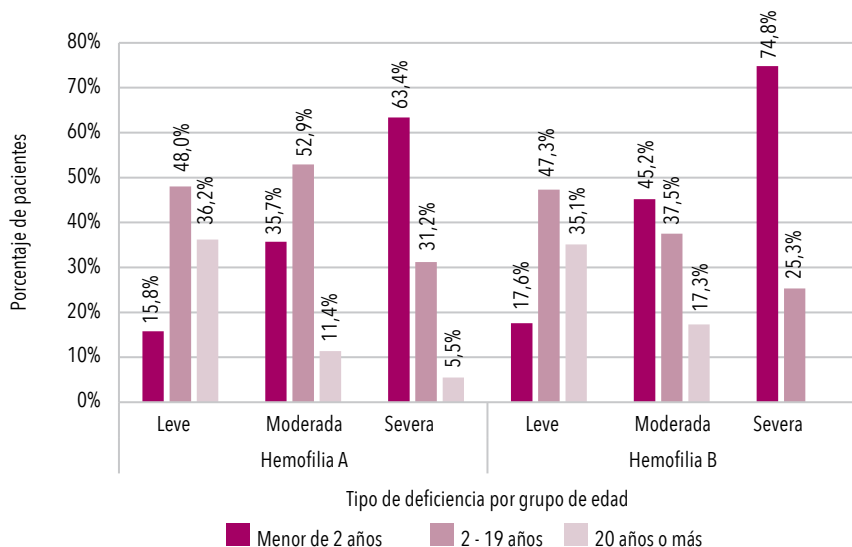
2.2.2 Edad al momento del diagnóstico

En el 23,8% (n = 517) de los casos reportados con hemofilia se desconoce la edad al momento del diagnóstico. El 47,3% (n = 782) fueron diagnosticados antes de los 2 años, el 38,8% (n = 641) entre los 2 y los 20 años y el 14% (n = 230) después de esta edad.

En la figura 7 se presenta la edad al momento del diagnóstico según la severidad de la deficiencia. Independiente del tipo de hemofilia (A o B), la mayoría de los pacientes clasificados como leves fueron diagnosticados entre los 2 y los 20 años (47%). Por el contrario, la mayoría de los casos en la población con hemofilia severa fueron diagnosticados antes de los 2 años. En general, el 95% de los casos con hemofilia A y el 100% de los casos con hemofilia B, fueron diagnosticados antes de los 20 años.



Figura 7. Distribución de la edad al momento del diagnóstico según la severidad de la deficiencia, 2017



2.2.3 Motivo de la prueba diagnóstica

En el 27% de los casos de hemofilia se desconoció el motivo por el cual se realizó la prueba diagnóstica (n = 583). Con la información disponible, el 64% se relacionó con la presencia de algún síntoma hemorrágico, el 10% por ser hijo de una mujer portadora y el 20% por un historial familiar diferente. Este resultado fue similar en el análisis por tipo de hemofilia (tabla 26).

Tabla 26. Motivo de la prueba diagnóstica según el tipo de deficiencia, 2017

Motivo	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Madre portadora conocida	127	7	33	9	160	7,3
Otro historial familiar	264	15	49	13	313	14,4
Síntoma hemorrágico	843	47	169	45	1.012	47
Otro	85	4,8	17	4,5	102	4,8
Sin dato	475	26	108	29	583	27
Total	1.794	100	376	100	2.170	100

En el análisis por sexo, se encontraron diferencias clínicamente significativas. Al 60% de las mujeres diagnosticadas con hemofilia se les realizó la prueba diagnóstica por la presencia de otro historial familiar y solo el 20% tuvieron síntomas hemorrágicos que condujeron a estudiar y diagnosticar



la enfermedad. Por el contrario, el mayor porcentaje de los hombres se diagnosticó por los síntomas hemorrágicos (65%), un 20% por la asociación con otro historial familiar y un 10% por ser hijo de madre portadora.

2.2.4 Antecedentes familiares

El 25,5% de la población diagnosticada con hemofilia no tuvo antecedentes familiares relacionados a la enfermedad. Al 26,4% de los pacientes se diagnosticó con hemofilia A y al 21% con hemofilia B. El 43,6% y el 48,7% de los pacientes con hemofilia A y B, respectivamente, tuvieron familiares de primer grado de consanguinidad (madre, padre o hermanos) con dicho antecedente. En el 21,9% de la población se desconoce esta información (tabla 27).

Tabla 27. Antecedentes familiares asociados con la enfermedad en la población con hemofilia

Antecedentes familiares	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
No tiene antecedentes familiares	474	26,4	79	21,0	553	25,5
Madre, padre o hermanos	782	43,6	183	48,7	965	44,5
Otros familiares	149	8,3	27	7,2	176	8,1
Desconocidos	389	21,7	87	23,1	476	21,9
Total	1794	100	376	100	2170	100



3. CARACTERÍSTICAS RELACIONADAS CON EL TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA

3.1 Generalidades del tratamiento

La evolución del registro permite caracterizar de una forma más detallada los esquemas de tratamiento de los pacientes con hemofilia, los cuales están relacionados, no solo con las condiciones clínicas del paciente (sangrados, inhibidores, artropatía, etc.), sino con el control y la autogestión de la enfermedad, así como con los costos que ésta representa.

Existen dos esquemas de tratamiento: profiláctico y a demanda. Su elección depende de las características clínicas del paciente, severidad, presencia de artropatía e inhibidores (numeral 3.1.1), ésta última puede requerir el uso de Inducción a la Tolerancia Inmune (ITI), en cualquiera de los esquemas de tratamiento.

La profilaxis fue el esquema más frecuentemente documentado en la población con hemofilia (59,5%), (tabla 28). Según el tratamiento reportado, en general, se evidenció que 104 pacientes con hemofilia A (5,8%) y 19 pacientes con hemofilia B (5,1%) recibieron un medicamento diferente al factor deficiente (tabla 29).

Los detalles del tratamiento en profilaxis, a demanda e ITI, se presentan en los numerales 3.3, 3.4 y 3.5, respectivamente. La categoría ITI corresponde a pacientes con tratamiento a demanda en quienes no se reportó manejo de sangrados durante el período de análisis.

Tabla 28. Esquema actual de tratamiento según el tipo de hemofilia, 2017

Esquema actual	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Demanda	663	37	171	45,5	834	38,4
Profilaxis	1.081	60	203	54	1.284	59,1
ITI	21	1,1	0	0	21	0,96
ITI más profilaxis	9	0,5	0	0	9	0,41
ITI más demanda	3	0,16	0	0	3	0,13
Sin dato	17	0,94	2	0,5	19	0,87
Total	1.794	100	376	100	2.170	100



Tabla 29. Factor recibido como tratamiento actual, 2017

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	1.399	78	0	0	1.399	64
Factor IX	0	0	278	74	278	13
rFVIIa	42	2,3	10	2,6	52	2,4
CCPa	32	1,8	0	0	32	1,4
Desmopresina/Ácido tranexámico	19	1	9	2,4	28	1,3
Factor VIII más rFVIIa	9	0,5	0	0	9	0,4
Factor VIII más CCPa	2	0,11	0	0	2	0,1
No recibió tratamiento	280	15	79	21	359	16
Sin dato	11	0,6	0	0	11	0,5
Total	1.794	100	376	100	2.170	100

3.1.1 Presencia de inhibidores en los pacientes con hemofilia

Los inhibidores son anticuerpos que el organismo genera en respuesta a la exposición repetida a factor VIII o IX que ha sido administrado como tratamiento para la hemofilia, al reconocerlo como una sustancia extraña. Estos anticuerpos se adhieren al factor VIII o IX inhibiendo su capacidad para detener la hemorragia y de acuerdo con el grado de inhibición que generan se clasifican como de alta o baja respuesta (5).

En este apartado se describe la distribución de la presencia de inhibidores en la población con hemofilia reportada a la CAC en el periodo de análisis.

Del total de pacientes reportados (n = 2.170), el 14,9% (n = 324) tuvieron presencia de inhibidores de baja o alta respuesta, correspondiente al 16% (n = 291) de los pacientes con hemofilia A y el 8,7% (n = 33) de los pacientes con hemofilia B; en tanto que el 57,9% (n = 1.257) no presentó inhibidores (tabla 30). En la tabla 31, se presenta la distribución de inhibidores por sexo y tipo de hemofilia. Los pacientes reportados "Sin prueba" son aquellos a quienes no se realizó la prueba de inhibidores en el periodo, en tanto que los pacientes "Sin dato" son aquellos de quienes no se tiene información respecto a la realización de la prueba.

Tabla 30. Distribución de los casos de hemofilia según la presencia de inhibidores, 2017

Tipo de hemofilia	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	201	11,2	27	7,2	228	10,5
Inhibidores de alta respuesta	90	5,0	6	1,6	96	4,4
Inhibidores negativos	1.023	57,0	234	62,2	1.257	57,9
Sin prueba	413	23,0	92	24,5	505	23,3
Sin dato	67	3,7	17	4,5	84	3,9
Total	1.794	100	376	100	2.170	100



Tabla 31. Distribución de los casos de hemofilia según sexo y presencia de inhibidores, 2017

Sexo	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Inhibidores negativos		Sin prueba		Sin dato		Total n
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
Hemofilia A											
Femenino	1	2,4	0	0,0	9	21,0	32	76,2	0	0,0	42
Masculino	200	11,4	90	5,1	1.014	58,0	381	21,7	67	4,0	1.752
Total	201	11,2	90	5,0	1.023	57,0	413	23,0	67	4,0	1.794
Hemofilia B											
Femenino	0	0,0	0	0,0	4	29	8	57,1	2	14	14
Masculino	27	7,5	6	1,7	230	64	84	23,2	15	4	362
Total	27	7,2	6	1,6	234	62	92	24,5	17	5	376

Al realizar el análisis por régimen de afiliación, se evidenció la presencia de inhibidores de baja o alta respuesta en pacientes con hemofilia A en el 12,5% (n = 136) para el contributivo y en el 23,1% (n = 140) para el subsidiado (tabla 32).

Tabla 32. Distribución de los casos de hemofilia A según el régimen de afiliación y presencia de inhibidores, 2017

Régimen de afiliación	Hemofilia A										
	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Inhibidores negativos		Sin prueba		Sin dato		Total
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
Contributivo	88	8,1	48	4,4	652	59,8	277	25,4	26	2,4	1.091
Subsidiado	105	17,3	35	5,8	339	55,8	109	17,9	20	3,3	608
Especial	0	0,0	0	0,0	4	44,4	5	55,6	0	0,0	9
Excepción	8	14,5	4	7,3	18	32,7	17	30,9	8	14,5	55
No afiliado	0	0,0	3	9,7	10	32,3	5	16,1	13	41,9	31
Total	201	11,2	90	5,0	1.023	57,0	413	23,0	67	3,7	1.794

El análisis por régimen de afiliación de los pacientes con hemofilia B, mostró la presencia de inhibidores en el 4,8% (n = 12) en el contributivo y 17,9% (n = 21) en el subsidiado (tabla 33).



Tabla 33. Distribución de los casos de hemofilia B según el régimen de afiliación y presencia de inhibidores, 2017

Régimen de afiliación	Hemofilia B										
	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Inhibidores negativos		Sin prueba		Sin dato		Total
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
Contributivo	7	2,8	5	2,0	156	63,4	62	25,2	11	4,5	246
Subsidiado	20	17,1	1	0,9	74	63,2	14	12,0	3	2,6	117
Especial	0	0,0	0	0,0	2	100,0	0	0,0	0	0,0	2
Excepción	0	0,0	0	0,0	2	22,2	4	44,4	2	22,2	9
No afiliado	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	50,0	1	50,0	2
Total	27	7,2	6	1,6	234	62,2	81	21,5	17	4,5	376

La presencia de inhibidores, de acuerdo con la severidad de la enfermedad para los pacientes con hemofilia A y B, se presenta en las tablas 34 y 35 respectivamente. Se evidenció que la mayor proporción de pacientes con inhibidores, en ambos tipos de hemofilia, fue en el grado severo de la enfermedad.

Tabla 34. Inhibidores en la población con hemofilia A según la severidad de la deficiencia, 2017

Presencia de inhibidores	Hemofilia A									
	Leve		Moderada		Severa		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	22	5,6	28	8,2	149	14,5	2	5,9	201	11,2
Inhibidores de alta respuesta	0	0,0	0	0,0	90	8,7	0	0,0	90	5,0
Inhibidores negativos	183	46,8	222	65,3	615	59,8	3	8,8	1.023	57,0
Sin prueba	170	43,5	81	23,8	141	13,7	21	61,7	413	23,1
Sin dato	16	4,1	9	2,6	34	3,3	8	23,5	67	3,7
Total	391	100	340	100	1029	100	34	100	1.794	100



Tabla 35. Inhibidores en la población con hemofilia B según la severidad de la deficiencia, 2017

Presencia de inhibidores	Hemofilia B									
	Leve		Moderada		Severa		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	0	0,0	10	7,6	16	11,6	1	11,1	27	7,2
Inhibidores de alta respuesta	0	0,0	0	0,0	6	4,3	0	0,0	6	1,6
Inhibidores negativos	52	53,6	82	62,1	98	71,0	2	22,2	234	62,2
Sin prueba	35	36,1	36	27,3	17	12,3	4	44,4	92	24,4
Sin dato	10	10,3	4	3,0	1	0,7	2	22,2	17	4,5
Total	97	100	132	100	138	100	9	100	376	100

La presencia de inhibidores, de acuerdo con el esquema reportado para pacientes con hemofilia A y B, se presenta en las figuras 8 y 9, respectivamente.

Figura 8. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia A según el esquema de tratamiento, 2017

Hemofilia A	Inhibidores de baja respuesta	Inhibidores de alta respuesta	Inhibidores negativos	Sin prueba	Sin dato	Total
A demanda	44	15	311	264	29	663
Profilaxis	148	51	706	143	33	1.081
ITI	5	13	3	0	0	21
ITI más profilaxis	1	8	0	0	0	9
ITI más demanda	2	1	0	0	0	3
Sin dato	1	2	3	6	5	17
Total	201	90	1.023	413	67	1.794



Figura 9. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia B según el esquema de tratamiento, 2017

Hemofilia B	Inhibidores de baja respuesta	Inhibidores de alta respuesta	Inhibidores negativos	Sin prueba	Sin dato	Total
A demanda	2	1	87	68	13	171
Profilaxis	25	5	147	23	3	203
Sin dato	0	0	0	1	1	2
Total	27	6	234	92	17	376

3.2 Tratamiento en profilaxis

Del total de pacientes reportados con hemofilia ($n = 2.170$), 1.284 (59,2%) se encontraban en esquema de profilaxis, distribuidos así: 1.081 pacientes (60,3%) de pacientes con hemofilia A y 203 pacientes (54%) con hemofilia B (tabla 36).

3.2.1 Severidad de la enfermedad en pacientes con tratamiento profiláctico

La distribución de los pacientes que se encontraban en esquema de profilaxis, por severidad y de acuerdo con el tipo de hemofilia, se presenta en la tabla 36. Se evidenció que la mayor proporción de pacientes en profilaxis tienen enfermedad severa, tanto en hemofilia A como B.

Tabla 36. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según severidad, 2017

Tipo de Hemofilia	Leve		Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	7	0,6	145	13,4	914	84,6	15	1,4	1.081	100
Hemofilia B	0	0,0	71	35,0	129	63,5	3	1,5	203	100
Total	7	0,5	216	16,8	1.043	81,2	18	1,4	1.284	100



3.2.2 Edad de los pacientes con tratamiento profiláctico

En el análisis por grupo etario se encontró que la mayor proporción de pacientes con diagnóstico de hemofilia en esquema de profilaxis estuvieron en el rango de 20 a 59 años, seguido por el rango de 2 a 11 años (tabla 37). El promedio de edad fue de 22,9 años con una mediana de 20 (DE 14,8 años).

Tabla 37. Grupo de edad en la población con tratamiento en profilaxis, 2017

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
<2	8	0,7	0	0,0	8	0,6
2-11	265	24,5	61	30,1	326	25,4
12-15	109	10,1	26	12,8	135	10,5
16-19	121	11,2	24	11,8	145	11,3
20-59	553	51,2	90	44,3	643	50,1
>60	25	2,3	2	1,0	27	2,1
Total	1.081	100	203	100	1.284	100

3.2.3 Aseguramiento de los pacientes con tratamiento profiláctico

De acuerdo con el régimen de afiliación, el 55% de los pacientes en profilaxis eran del contributivo, el 40% del subsidiado y el porcentaje restante de los otros regímenes. En la tabla 38 se presenta esta información según el tipo de deficiencia.

Tabla 38. Distribución de los casos en profilaxis según régimen de afiliación, 2017

Régimen de afiliación	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Contributivo	596	55	108	53	704	55
Subsidiado	429	40	89	43	518	40
Especial	1	0,09	1	0,5	2	0,15
Excepción	29	2,6	3	1,4	32	2,5
No afiliado	26	2,4	2	1	28	2,1
Total	1.081	100	203	100	1.284	100

Según la entidad que reporta, la EPSO37 tuvo el mayor número de pacientes con hemofilia en profilaxis (n = 212) y representó el 16,5% de todos los casos en profilaxis. Le siguen la EPSO03 y la EPSO16, que reportaron 141 y 82 casos respectivamente. Estas tres entidades agruparon el 34% de los casos con hemofilia en profilaxis en el país (tabla 39).



Tabla 39. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según entidad, 2017

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
5000	2	0,2		0,0	2	0,2
13000	7	0,6		0,0	7	0,5
25000	1	0,1		0,0	1	0,1
54000	1	0,1		0,0	1	0,1
66000	1	0,1		0,0	1	0,1
70000	2	0,2	1	0,5	3	0,2
73000	8	0,7	1	0,5	9	0,7
81000	4	0,4		0,0	4	0,3
CCFo07	7	0,6		0,0	7	0,5
CCFo09	4	0,4	1	0,5	5	0,4
CCFo15	20	1,9	5	2,5	25	1,9
CCFo24	8	0,7	5	2,5	13	1,0
CCFo27	3	0,3		0,0	3	0,2
CCFo33	6	0,6		0,0	6	0,5
CCFo50	1	0,1		0,0	1	0,1
CCFo53	2	0,2		0,0	2	0,2
CCFo55	8	0,7	1	0,5	9	0,7
CCF102	1	0,1		0,0	1	0,1
EASo27	1	0,1	1	0,5	2	0,2
EMPo28	1	0,1	1	0,5	2	0,2
EPSoo1	13	1,2	7	3,4	20	1,6
EPSoo2	42	3,9	10	4,9	52	4,0
EPSoo3	120	11,1	21	10,3	141	11,0
EPSoo5	41	3,8	7	3,4	48	3,7
EPSoo8	17	1,6	1	0,5	18	1,4
EPSo10	38	3,5	6	3,0	44	3,4
EPSo12	3	0,3	2	1,0	5	0,4
EPSo16	68	6,3	14	6,9	82	6,4
EPSo17	29	2,7	10	4,9	39	3,0
EPSo18	16	1,5	5	2,5	21	1,6



Tabla 39. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
EPSO22	8	0,7	2	1,0	10	0,8
EPSO23	12	1,1		0,0	12	0,9
EPSO25	5	0,5	1	0,5	6	0,5
EPSO33	7	0,6	1	0,5	8	0,6
EPSO37	189	17,5	23	11,3	212	16,5
EPSIO1	1	0,1		0,0	1	0,1
EPSIO2	1	0,1		0,0	1	0,1
EPSIO3	8	0,7		0,0	8	0,6
EPSIO4	2	0,2		0,0	2	0,2
EPSIO5	2	0,2	1	0,5	3	0,2
EPSIO6	1	0,1		0,0	1	0,1
EPSSO3	14	1,3	1	0,5	15	1,2
EPSS33	32	3,0	3	1,5	35	2,7
EPSS34	30	2,8	2	1,0	32	2,5
EPSS40	63	5,8	4	2,0	67	5,2
EPSS41	17	1,6	6	3,0	23	1,8
ESSO02	9	0,8	4	2,0	13	1,0
ESSO24	34	3,1	8	3,9	42	3,3
ESSO62	37	3,4	7	3,4	44	3,4
ESSO76	14	1,3	2	1,0	16	1,2
ESSO91	6	0,6	1	0,5	7	0,5
ESS118	33	3,1	17	8,4	50	3,9
ESS133	22	2,0	11	5,4	33	2,6
ESS207	30	2,8	7	3,4	37	2,9
RESO02	2	0,2		0,0	2	0,2
RESO03	9	0,8	3	1,5	12	0,9
RESO04	18	1,7		0,0	18	1,4
Total	1.081	100	203	100	1.284	100



3.2.4 Departamento de residencia de los pacientes con tratamiento profiláctico

La distribución de los casos de hemofilia que recibieron esquema de profilaxis, por departamento, mostró que el 19% de las personas reportadas eran residentes de Antioquia (n = 245), 15,9% de Bogotá, D.C. (n = 204) y 9,8% del Valle del Cauca (n = 126) (tabla 40).

Tabla 40. Distribución de los casos de hemofilia en profilaxis según departamento de residencia, 2017

Departamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Amazonas	3	0,3	0	0,0	3	0,2
Antioquia	215	19,9	30	14,8	245	19,1
Arauca	5	0,5	0	0,0	5	0,4
Atlántico	72	6,7	12	5,9	84	6,5
Bogotá, D.C.	180	16,7	24	11,8	204	15,9
Bolívar	66	6,1	17	8,4	83	6,5
Boyacá	17	1,6	8	3,9	25	1,9
Caldas	15	1,4	2	1,0	17	1,3
Caquetá	12	1,1	4	2,0	16	1,2
Casanare	8	0,7	4	2,0	12	0,9
Cauca	17	1,6	8	3,9	25	1,9
Cesar	18	1,7	2	1,0	20	1,6
Chocó	6	0,6	0	0,0	6	0,5
Córdoba	32	3,0	10	4,9	42	3,3
Cundinamarca	37	3,4	14	6,9	51	4,0
Guaviare	2	0,2	0	0,0	2	0,2
Huila	14	1,3	12	5,9	26	2,0
La Guajira	6	0,6	1	0,5	7	0,5
Magdalena	25	2,3	1	0,5	26	2,0
Meta	22	2,0	1	0,5	23	1,8
Nariño	28	2,6	3	1,5	31	2,4
Norte de Santander	21	1,9	2	1,0	23	1,8
Putumayo	2	0,2	0	0,0	2	0,2
Quindío	9	0,8	0	0,0	9	0,7
Risaralda	21	1,9	3	1,5	24	1,9
San Andrés	3	0,3	0	0,0	3	0,2
Santander	61	5,6	16	7,9	77	6,0
Sucre	24	2,2	2	1,0	26	2,0
Tolima	37	3,4	4	2,0	41	3,2
Valle	103	9,5	23	11,3	126	9,8
Total	1.081	100	203	100	1.284	100



3.2.5 Medicamentos, dosis y frecuencia del tratamiento profiláctico

En relación con el tipo de factor recibido como profilaxis, se mostró que el 94,7% de los pacientes con hemofilia A recibieron el factor deficiente, en tanto que el 2,6% y el 2,7% recibieron CCPa y rFVIIa, respectivamente. De igual manera, el 96,1% de pacientes de hemofilia B fueron tratados con el factor deficiente y el 3,9% restantes con rFVIIa (tabla 41).

Tabla 41. Factor recibido como profilaxis en pacientes con hemofilia, 2017

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor IX	0	0,0	195	96,1	195	15,2
Factor VIII	1.024	94,7	0	0,0	1.024	79,8
CCPa	28	2,6	0	0,0	28	2,2
rFVIIa	29	2,7	8	3,9	37	2,9
Total	1.081	100	203	100	1.284	100

La mayoría de los pacientes con hemofilia A en profilaxis, (81,9%), recibieron esquemas de 3 dosis por semana y el 13,2% esquemas de 2 dosis por semana. En los pacientes con hemofilia tipo B (74,9%) predominó el uso de esquema profiláctico de administración 2 veces por semana (tabla 42).

Tabla 42. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia, 2017

Aplicaciones / semana	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez/semana	26	2,4	12	5,9	38	3,0
2 veces/semana	143	13,2	152	74,9	295	23,0
3 veces/semana	885	81,9	39	19,2	924	72,0
4 veces/semana	22	2,0	0	0,0	22	1,7
Más de 4 veces /semana	5	0,5	0	0,0	5	0,4
Total	1081	100	203	100	1284	100

Respecto a las dosis utilizadas en la profilaxis con los diferentes medicamentos se observó que la dosis de factor deficiente más frecuentemente utilizada fue de 25 a 39 UI / kg, en el 54% de los pacientes (n = 553) con hemofilia A y 54,9% (n = 107) en los pacientes con hemofilia B. En las tablas 43 y 44 se presentan los detalles de las dosis, según la frecuencia de aplicación, reportadas para factor VIII (hemofilia A) y factor IX (hemofilia B).



Tabla 43. Dosis de factor VIII según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A, 2017

FVIII Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana											
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		5 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	1	3,9	4	2,9	12	1,4	0	0,0	1	20,0	18	1,8
15-24	6	23,1	55	40,4	275	32,9	8	40,0	1	20,0	345	33,7
25-39	13	50,0	66	48,5	461	55,1	11	55,0	2	40,0	553	54,0
40 y más	6	23,1	11	8,1	85	10,2	1	5,0	1	20,0	104	10,2
Desconocida	0	0,0	0	0,0	4	0,5	0	0,0	0	0,0	4	0,4
Total	26	100	136	100	837	100	20	100	5	100	1.024	100

Tabla 44. Dosis de factor IX según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia B, 2017

FIX Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana							
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	0	0,0	1	0,7	0	0,0	1	0,5
15-24	5	41,7	36	23,8	9	28,1	50	25,6
25-39	4	33,3	88	58,3	15	46,9	107	54,9
40 y más	3	25,0	26	17,2	8	25,0	37	19,0
Total	12	100	151	100	32	100	195	100

De los pacientes con hemofilia A que recibieron CCPa en profilaxis (n = 28), la mayor proporción tuvo dosis igual o mayor a 50 UI / kg (71,4%; n = 20). No se reportaron pacientes con hemofilia B en profilaxis que recibieran este medicamento. Los detalles de las dosis según frecuencia de aplicación se presentan en la tabla 45.

Tabla 45. Dosis de CCPa según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A, 2017

CCPa Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana					
	2 veces/semana		3 veces/semana		Total	
	n	%	n	%	n	%
<50	0	0,0	8	29,6	8	28,6
≥50	1	100,0	19	70,4	20	71,4
Total	1	100	27	100	28	100



La dosis reportada de rFVIIa en profilaxis de los pacientes con hemofilia A (n = 29) estuvo con mayor frecuencia en el rango de 90 a 119 mcg / kg (31%; n = 9), y con hemofilia B (n = 8) en el rango de 60 a 89 mcg / kg (50%; n = 4). Las dosis según frecuencia de aplicación se presentan en la tabla 46 para hemofilia A y en la tabla 47 para hemofilia B.

Tabla 46. Dosis de rFVIIa según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A, 2017

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	Número de aplicaciones por semana						Total	
	2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana			
	n	%	n	%	n	%	n	%
30-89	2	33,3	7	33,4	0	0	9	31
90-119	3	50	5	23,8	1	50	9	31
120-149	1	16,7	3	14,3	0	0	4	13,8
150 o más	0	0	4	19	1	50	5	17,2
Sin dato	0	0	2	9,5	0	0	2	6,9
Total	6	100	21	100	2	100	29	100

Tabla 47. Dosis de rFVIIa según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia B, 2017

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	Número de aplicaciones por semana						Total	
	2 veces / semana		3 veces / semana					
	n	%	n	%	n	%		
60-89	1	100,0	3	42,9	4	50,0		
90-119	0	0,0	2	28,6	2	25,0		
120-149	0	0,0	1	14,3	1	12,5		
150 o más	0	0,0	1	14,3	1	12,5		
Total	1	100	7	100	8	100		

En el 99% de los casos se utilizó el acceso venoso periférico para la administración del tratamiento profiláctico, mientras que en el 1% restante la administración se realizó a través de catéter venoso central. En el 53,9% de los casos la administración fue domiciliaria, en el 26,6% institucional y en el 19,5% mixta (institucional y domiciliaria). En aproximadamente 9,4% de los casos se reportó autoinfusión.

El 56,7% de los pacientes con hemofilia en profilaxis recibieron esquema de profilaxis durante todo el último año (12 meses), el 12% durante los últimos 11 meses y el 6,9% por 10 meses (tabla 48).



Tabla 48. Número de meses en profilaxis, 2017

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	6	0,6	1	0,5	7	0,5
1	14	1,3	7	3,4	21	1,6
2	14	1,3	2	1,0	16	1,2
3	26	2,4	3	1,5	29	2,3
4	24	2,2	4	2,0	28	2,2
5	24	2,2	3	1,5	27	2,1
6	23	2,1	10	4,9	33	2,6
7	26	2,4	4	2,0	30	2,3
8	53	4,9	9	4,4	62	4,8
9	52	4,8	5	2,5	57	4,4
10	71	6,6	17	8,4	88	6,9
11	123	11,4	31	15,3	154	12,0
12	622	57,5	106	52,2	728	56,7
Sin dato	3	0,3	1	0,5	4	0,3
Total	1.081	100	203	100	1.284	100

El 75% (n = 970) de la población que se encontraba en esquema de profilaxis, recibió profilaxis como mínimo, los últimos 10 meses anteriores al reporte (43 semanas). En la figura 10 y 11 se muestra el porcentaje de pacientes, por grupo de edad, que recibieron tratamiento profiláctico.

Figura 10. Edad de los pacientes con hemofilia A que recibieron tratamiento como mínimo 10 meses antes del reporte, 2017

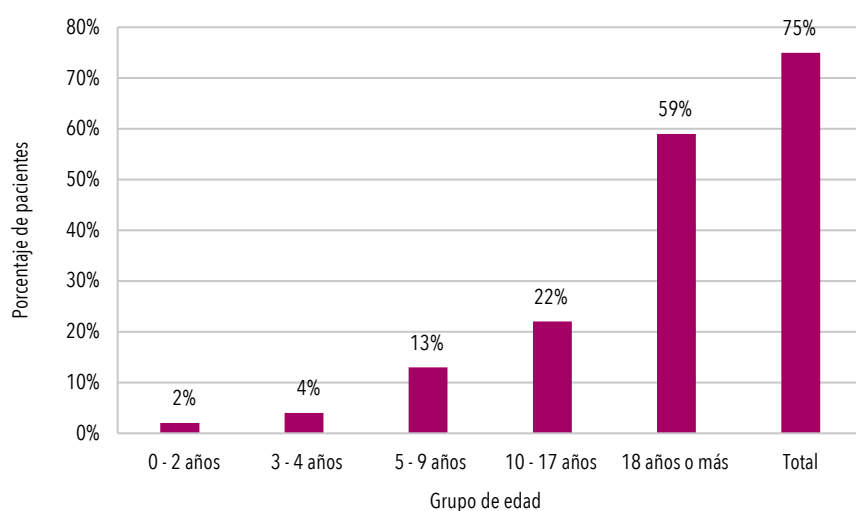
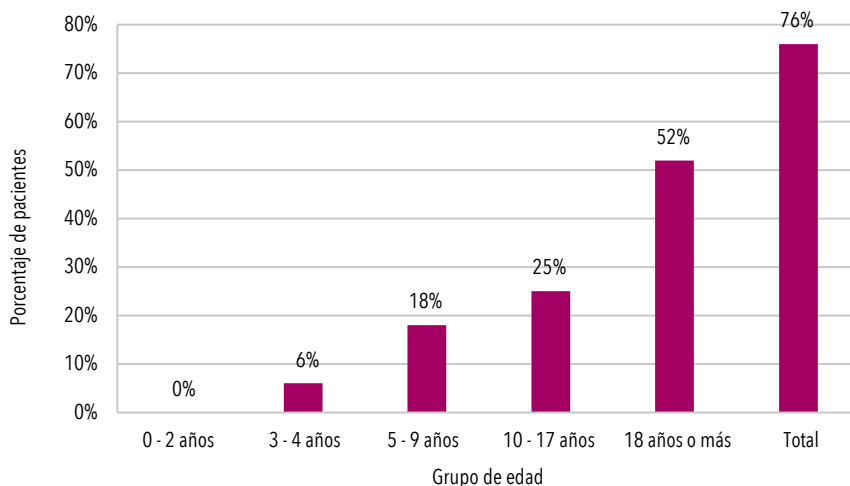




Figura 11. Edad de los pacientes con hemofilia B que recibieron tratamiento como mínimo 10 meses antes del reporte, 2017



3.2.6 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos usados en profilaxis

La profilaxis de los pacientes con hemofilia se realizó, con mayor frecuencia, a través de medicamentos incluidos en el Plan de Beneficios en Salud (PBS), se reportó el 85,2% (n = 921) para hemofilia A y el 89,2% (n = 181) para hemofilia B, con un total de 85,8%. El 7,2% (n = 92) de los pacientes en esquema de profilaxis recibieron medicamentos no incluidos en el PBS (NO PBS), y el 4,2% recibió de manera conjunta medicamentos PBS y NO PBS en algún momento durante el periodo de análisis (tabla 49). En el 2,8% de los casos no se reportó el código del medicamento que recibió el paciente.

Tabla 49. Cobertura de los medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico, 2017

Tipo de medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	921	85,2	181	89,2	1.102	85,8
NO PBS	85	7,9	7	3,5	92	7,2
PBS más NO PBS	45	4,2	9	4,4	54	4,2
Sin dato	30	2,8	6	3,0	36	2,8
Total	1.081	100	203	100	1.284	100



Los nombres comerciales y la presentación de los medicamentos reportados para el tratamiento de pacientes en profilaxis, según su frecuencia de uso en hemofilia A y B se muestran en las tablas 50 y 51, respectivamente.

Entre los medicamentos más frecuentemente utilizados para hemofilia A, se encontraron el Advate (28,3%), el Xyntha (17,6%) y Kogenate (7,9%). Para pacientes con diagnóstico de hemofilia B los medicamentos más frecuentemente utilizados fueron Benefix (40,9%), Immunine (27,6%) y Aimafix (7,9%).

Tabla 50. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A, 2017

Medicamento	n	%
ADVATE	306	28,3
ADVATE/FEIBA	1	0,1
ADVATE/NOVOSEVEN	3	0,3
ADVATE/OCTANATE	1	0,1
ADVATE/OPTIVATE	1	0,1
ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	12	1,1
ADVATE/TRANEXAM (Ampollas)	5	0,5
ADVATE/XYNTHA	1	0,1
BERIATE	18	1,7
BERIATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,3
EMOCLOT	70	6,5
EMOCLOT/FEIBA	1	0,1
EMOCLOT/NOVOSEVEN	1	0,1
EMOCLOT/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,1
FACTANE	14	1,3
FACTANE/HAEMATE P	1	0,1
FACTANE/NOVOSEVEN	1	0,1
FACTANE/TRANEXAM (Tabletas)	2	0,2
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO	7	0,7
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO/FEIBA	1	0,1
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO/HAE..	1	0,1
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO/OPT..	1	0,1
FANHDI	8	0,7
FANHDI/HAEMATE P	1	0,1
FANHDI/NOVOSEVEN	1	0,1
FANHDI/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,1
FEIBA	23	2,1
FEIBA/TRANEXAM (Tabletas)	2	0,2



Tabla 50. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia A, 2017 (continuación)

Medicamento	n	%
GREEN VIII LYOPHILIZED	2	0,2
HAEMATE P	5	0,5
HAEMOCTIN	14	1,3
HAEMOCTIN/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,1
HEMOFIL M	65	6,0
HEMOFIL M/IMMUNATE	2	0,2
HEMOFIL M/NOVOSEVEN	1	0,1
HEMOFIL M/OPTIVATE	2	0,2
HEMOFIL M/TRANEXAM (Tabletas)	6	0,6
IMMUNATE	11	1,0
IMMUNATE/TRANEXAM (Tabletas)	4	0,4
KOATE	3	0,3
KOATE/OCTANATE	1	0,1
KOGENATE	85	7,9
KOGENATE/TRANEXAM (Tabletas)	9	0,8
NOVOSEVEN	21	1,9
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	4	0,4
OCTANATE	52	4,8
OCTANATE/FEIBA	2	0,2
OCTANATE/OPTIVATE	1	0,1
OCTANATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,3
OPTIVATE	11	1,0
OPTIVATE/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,1
RECOMBINATE	29	2,7
RECOMBINATE/IMMUNATE	1	0,1
RECOMBINATE/OPTIVATE	1	0,1
RECOMBINATE/TRANEXAM (Ampollas)	2	0,2
TRANEXAM (Tabletas)	2	0,2
XYNTHA	190	17,6
XYNTHA/IMMUNATE	6	0,6
XYNTHA/IMMUNATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,3
XYNTHA/NOVOSEVEN	2	0,2
XYNTHA/TRANEXAM (Tabletas)	19	1,8
XYNTHA/TRANEXAM (Ampollas)	2	0,2
Sin dato	30	2,8
Total	1.081	100



Tabla 51. Medicamentos reportados como parte del tratamiento profiláctico en hemofilia B, 2017

Medicamento	n	%
AIMAFIX	16	7,9
BENEFIX	83	40,9
BENEFIX/IMMUNATE	1	0,5
BENEFIX/TRANEXAM (Tabletas)	4	2,0
BENEFIX/TRANEXAM (Ampollas)	2	1,0
BENEFIX/TRANEXAM (Ampollas)/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
BERININ	4	2,0
IMMUNINE	56	27,6
IMMUNINE/TRANEXAM (Tabletas)	3	1,5
IMMUNINE/TRANEXAM (Ampollas)	3	1,5
KONYNE 80	1	0,5
NOVOSEVEN	6	3,0
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	2	1,0
OCTANINE	7	3,5
OCTANINE/AIMAFIX	1	0,5
REPLENINE	2	1,0
RIXUBIS	4	2,0
TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
Sin dato	6	3,0
Total	203	100

3.2.7 Presencia de inhibidores en pacientes con tratamiento profiláctico

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



Figura 12. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A con tratamiento profiláctico, 2017

Hemofilia A	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	0	19	127	2	148
Inhibidores de alta respuesta	0	0	51	0	51
Inhibidores negativos	6	110	589	1	706
Sin prueba	1	16	119	7	143
Sin dato	0	0	28	5	33
Total	7	145	914	15	1.081



Figura 13. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia B en tratamiento profiláctico, 2017

Hemofilia B	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	9	15	1	25
Inhibidores de alta respuesta	0	5	0	5
Inhibidores negativos	52	93	2	147
Sin prueba	8	15	0	23
Sin dato	2	1	0	3
Total	71	129	3	203



3.2.8 Profilaxis en pacientes sin inhibidores

Se reportaron 853 pacientes con diagnóstico de hemofilia, sin presencia de inhibidores, en tratamiento con esquema de profilaxis, de los cuales 706 eran pacientes con hemofilia A y 147 con hemofilia B, todos de sexo masculino. Los detalles de la distribución por severidad en hemofilia A y B se muestran en la tabla 52.

Tabla 52. Distribución de los casos de hemofilia sin inhibidores en profilaxis según la severidad, 2017

Tipo de Hemofilia	Leve		Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	6	100,0	110	67,9	589	86,4	1	33,3	706	82,8
Hemofilia B	0	0,0	52	32,1	93	13,6	2	66,7	147	17,2
Total	6	100	162	100	682	100	3	100	853	100

El promedio de edad de los pacientes con hemofilia A fue de 23,3 años con una mediana de 21 (DE 14,6 años), todos eran hombres. El promedio de edad de los pacientes con hemofilia B fue de 20,4 años con una mediana de 17 (DE 14 años). La distribución de casos por grupo etario se presenta en la tabla 53.

Tabla 53. Grupo de edad en la población en profilaxis sin inhibidores, 2017

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
< 2 años	6	0,8	0	0,0	6	0,7
2-11 años	167	23,7	46	31,3	213	25,0
12-15 años	69	9,8	20	13,6	89	10,4
16-19 años	79	11,2	17	11,6	96	11,3
20-59 años	370	52,4	62	42,2	432	50,6
60 años o más	15	2,1	2	1,4	17	2,0
Total	706	100	147	100	853	100

En el 99,5% (n = 849) de los casos se utilizó el factor deficiente para la profilaxis; 704 con hemofilia A (99,7%) y 145 con hemofilia B (98,6%). Para 4 pacientes se reportó el uso de rFVIIa, 2 para hemofilia A (0,3%) y 2 para hemofilia B (1,4%) (tabla 54). En estos pacientes se inició rFVIIa como tratamiento de urgencia por sangrados o por presencia de inhibidores de alta respuesta que posteriormente se negatizaron.



Tabla 54. Factor recibido como profilaxis en pacientes con hemofilia sin inhibidores, 2017

Factor recibido	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	704	99,7	0	0,0	704	82,5
Factor IX	0	0,0	145	98,6	145	17,0
rFVIIa	2	0,3	2	1,4	4	0,5
Total	706	100	147	100	853	100

La frecuencia con la que se administró la profilaxis en los pacientes sin inhibidores se presenta en la tabla 55. Se observó que para hemofilia A la frecuencia predominante fue de 3 veces/semana (81,3%; n = 574), en tanto que para hemofilia B fue de 2 veces/semana (78,2%; n = 115).

Tabla 55. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia sin inhibidores, 2017

Aplicaciones / semana	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez/semana	21	3,0	8	5,4	29	3,4
2 veces/semana	95	13,5	115	78,2	210	24,6
3 veces/semana	574	81,3	24	16,3	598	70,1
4 veces/semana	13	1,8	0	0,0	13	1,5
5 veces/semana	3	0,4	0	0,0	3	0,4
Total	706	100	147	100	853	100

Se usó predominantemente una dosis de entre 25–39 UI/kg, seguida de 15–24 UI/kg para la profilaxis con el factor deficiente en pacientes con hemofilia A y B. El promedio de dosis de profilaxis con factor en los pacientes con hemofilia A sin inhibidores fue de 28 UI/kg (DE 8,0), mientras que en los pacientes con hemofilia B fue de 31 UI/kg (DE 11,6 UI/kg). Los detalles de las dosis reportadas para el tratamiento profiláctico con el factor deficiente, según frecuencia de aplicación, para hemofilia A y B, son presentados en las tablas 56 y 57, respectivamente.

Tabla 56. Dosis de factor VIII según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia A sin inhibidores, 2017

Factor VIII	Número de aplicaciones por semana										Total	
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		5 veces / semana			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
<15	1	4,8	2	2,1	10	1,7	0	0,0	1	33,3	14	2,0
15-24	5	23,8	41	43,6	201	35,1	4	30,8	1	33,3	252	35,8
25-39	11	52,4	44	46,8	319	55,7	8	61,5	1	33,3	383	54,4
40 y más	4	19,0	7	7,4	43	7,5	1	7,7	0	0,0	55	7,8
Total	21	100	94	100	573	100	13	100	3	100	704	100



Tabla 57. Dosis de factor IX según frecuencia de aplicación en pacientes con hemofilia B sin inhibidores, 2017

Factor IX Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana							
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
15-24	3	37,5	32	27,8	6	27,3	41	28,3
25-39	3	37,5	64	55,7	11	50,0	78	53,8
40 y más	2	25,0	19	16,5	5	22,7	26	17,9
Total	8	100	115	100	22	100	145	100

Los pacientes con hemofilia A, sin inhibidores recibieron rFVIIa en profilaxis (n = 2) con una dosis de 96,8 mcg/kg (2 veces/semana) y 117,6 mcg/kg (3 veces/semana). En el caso de los pacientes con hemofilia B (n = 2), la dosis recibida de este medicamento fue de 60,2 y 120 mcg/kg (3 veces/semana).

La modalidad de administración del tratamiento fue predominantemente domiciliaria, correspondiente al 55,3% de los pacientes (n = 472), seguida de la mixta (institucional y domiciliaria) en el 20,5% (n = 175) (tabla 58). En cuanto a la vía de administración, el 96,3% de los casos fue reportado con acceso periférico (n = 836) (tabla 59).

Tabla 58. Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en pacientes sin inhibidores, 2017

Modalidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Institucional	86	12,2	15	10,2	101	11,8
Domiciliario	384	54,4	88	59,9	472	55,3
Mixto	149	21,1	26	17,7	175	20,5
Autoinfusión	71	10,1	17	11,6	88	10,3
Sin dato	16	2,3	1	0,7	17	2,0
Total	706	100	147	100	853	100

Tabla 59. Vía de administración del tratamiento profiláctico en pacientes sin inhibidores, 2017

Tipo de acceso	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Acceso periférico	691	97,9	145	89,5	836	96,3
Acceso central	6	0,8	7	4,3	13	1,5
Sin dato	9	1,3	10	6,2	19	2,2
Total	706	100	162	100	868	100



El 80,2% de los pacientes en profilaxis sin inhibidores, en tratamiento con el factor deficiente, recibieron este esquema, como mínimo, durante los últimos 10 meses previos al corte. El promedio de meses de profilaxis a esta población fue de 7,6 meses (DE 5,2 meses) (tabla 60).

Tabla 60. Meses en profilaxis con factor deficiente en la población sin inhibidores, 2017

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	1	0,1	0	0,0	1	0,1
1	4	0,6	5	3,5	9	1,1
2	3	0,4	2	1,4	5	0,6
3	11	1,6	2	1,4	13	1,5
4	14	2,0	2	1,4	16	1,9
5	12	1,7	1	0,7	13	1,5
6	18	2,6	7	4,8	25	2,9
7	11	1,6	3	2,1	14	1,7
8	29	4,1	7	4,8	36	4,2
9	30	4,3	4	2,8	34	4,0
10	48	6,8	10	6,9	58	6,8
11	83	11,8	17	11,7	100	11,8
12	438	62,2	85	58,6	523	61,6
Sin dato	2	0,3	0	0,0	2	0,2
Total	704	100	145	100	849	100

3.2.8.1 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos de los pacientes sin inhibidores con tratamiento profiláctico

El 91,4% (n = 780) de los pacientes sin inhibidores en este esquema de tratamiento recibieron solo medicamentos PBS, en tanto que el 2,6% (n = 33) fueron tratados con medicamentos NO PBS. Los detalles de la cobertura por tipo de hemofilia se presentan en la tabla 61.

Tabla 61. Cobertura de los medicamentos del tratamiento profiláctico en pacientes sin inhibidores, 2017

Tipo de medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	646	91,5	134	91,2	780	91,4
NO PBS	19	2,7	3	2,0	22	2,6
PBS más NO PBS	26	3,7	7	4,8	33	3,9
Sin dato	15	2,1	3	2,0	18	2,1
Total	706	100	147	100	853	100



Los medicamentos más frecuentemente utilizados en este esquema para pacientes con hemofilia A sin inhibidores fueron Advate (27,3%; n = 193) y Xyntha (19,8%; n = 140) (tabla 62). Para hemofilia B se utilizaron Benefix (44,2%; n = 65) e Immunine (29,9%; n = 44) (tabla 63).

Tabla 62. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia A sin inhibidores, 2017

Medicamento	n	%
ADVATE	193	27,34
ADVATE/OCTANATE	1	0,14
ADVATE/OPTIVATE	1	0,14
ADVATE/TRANEXAM (Ampollas)	3	0,42
ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	10	1,42
BERIATE	12	1,7
BERIATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,42
EMOCLOT	63	8,92
EMOCLOT/NOVOSEVEN	1	0,14
FACTANE	8	1,13
FACTANE/HAEMATE P	1	0,14
FACTANE/TRANEXAM (Tabletas)	2	0,28
FACTOR VIII DE COAGULACIÓN HUMANO	3	0,42
FACTOR VIII DE COAGULACIÓN HUMANO / OPT.	1	0,14
FANHDI	2	0,28
GREEN VIII LYOPHILIZED	1	0,14
HAEMATE P	4	0,57
HAEMOCTIN	2	0,28
HEMOFIL M	56	7,93
HEMOFIL M/IMMUNATE	2	0,28
HEMOFIL M/NOVOSEVEN	1	0,14
HEMOFIL M/OPTIVATE	2	0,28
HEMOFIL M/TRANEXAM (Tabletas)	5	0,71
IMMUNATE	7	0,99
IMMUNATE/TRANEXAM (Tabletas)	4	0,57
KOATE	3	0,42
KOATE/OCTANATE	1	0,14
KOGENATE	57	8,07
KOGENATE/TRANEXAM (Tabletas)	7	0,99
NOVOSEVEN	2	0,28
OCTANATE	36	5,1
OCTANATE/OPTIVATE	1	0,14



Tabla 62. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia A sin inhibidores, 2017 (continuación)

Medicamento	n	%
OCTANATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,42
OPTIVATE	4	0,57
RECOMBINATE	16	2,27
RECOMBINATE/IMMUNATE	1	0,14
RECOMBINATE/OPTIVATE	1	0,14
RECOMBINATE/TRANEXAM (Ampollas)	1	0,14
TRANEXAM (Tabletas)	2	0,28
XYNTHA	140	19,83
XYNTHA/IMMUNATE	6	0,85
XYNTHA/IMMUNATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,42
XYNTHA/NOVOSEVEN	2	0,28
XYNTHA/TRANEXAM (Ampollas)	2	0,28
XYNTHA/TRANEXAM (Tabletas)	15	2,12
Sin dato	15	2,12
Total	706	100

Tabla 63. Medicamentos del tratamiento profiláctico de hemofilia B sin inhibidores, 2017

Medicamento	n	%
AIMAFIX	9	6,1
BENEFIX	65	44,2
BENEFIX/IMMUNATE	1	0,7
BENEFIX/TRANEXAM (Tabletas)	3	2,0
BENEFIX/TRANEXAM (Ampollas)	2	1,4
BENEFIX/TRANEXAM (Ampollas)/ TRANEXAM (Tabletas)	1	0,7
BERININ	3	2,0
IMMUNINE	44	29,9
IMMUNINE/TRANEXAM (Tabletas)	3	2,0
IMMUNINE/TRANEXAM (Ampollas)	3	2,0
NOVOSEVEN	2	1,4
OCTANINE	2	1,4
OCTANINE/AIMAFIX	1	0,7
REPLENINE	1	0,7
RIXUBIS	3	2,0
TRANEXAM (Tabletas)	1	0,7
Sin dato	3	2,0
Total	147	100



3.2.9 Profilaxis en pacientes con inhibidores

De los 1.284 pacientes con hemofilia en profilaxis, 229 se reportaron con presencia de inhibidores a la fecha de corte (17,9%); 199 para hemofilia A (18,4%) y 30 para hemofilia B (14,8%), (tabla 64). Todos los casos reportados en profilaxis con inhibidores corresponden a pacientes de sexo masculino.

Tabla 64. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia en profilaxis, 2017

Tipo de hemofilia	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	148	74,4	25	83,3	173	75,5
Inhibidores de alta respuesta	51	25,6	5	16,7	56	24,5
Total	199	100	30	100	229	100

El mayor número de casos con presencia de inhibidores, en ambos tipos de hemofilia, ocurrió en pacientes con enfermedad severa. Todos los pacientes que recibieron esquema de profilaxis y además presentaron inhibidores de alta respuesta tuvieron enfermedad severa (tablas 65 y 66).

Tabla 65. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia A en profilaxis según severidad, 2017

Presencia de inhibidores	Moderada		Severa		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	19	100	127	71,3	2	100,0	148	74,4
Inhibidores de alta respuesta	0	0	51	28,7	0	0,0	51	25,6
Total	19	100	178	100	2	100	199	100

Tabla 66. Distribución de inhibidores en pacientes con hemofilia B en profilaxis según severidad, 2017

Presencia de inhibidores	Moderada		Severa		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Inhibidores de baja respuesta	9	100,0	15	75,0	1	100,0	25	83,3
Inhibidores de alta respuesta	0	0,0	5	25,0	0	0,0	5	16,7
Total	9	100	20	100	1	100	30	100

La distribución etaria de la población en la que se reportó presencia de inhibidores, mostró una media de 21,1 años con una mediana de 19 (DE 14,3 años) para hemofilia A. Para hemofilia B el promedio de edad fue de 20,1 años, con una mediana de 15,5 (DE 12,2 años). La distribución de inhibidores en esta población, por grupo etario se presenta en las tablas 67 y 68.



Tabla 67. Distribución de inhibidores por grupo etario en pacientes con hemofilia A en profilaxis, 2017

Grupo de edad	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
<2	1	0,7	1	2,0	2	1,0
2-5	17	11,5	12	23,5	29	14,6
6-10	12	8,1	10	19,6	22	11,1
11-15	21	14,2	8	15,7	29	14,6
16-19	19	12,8	0	0,0	19	9,6
20-59	78	52,7	18	35,3	96	48,2
60 o más	0	0,0	2	3,9	2	1,0
Total	148	100	51	100	199	100

Tabla 68. Distribución de inhibidores por grupo etario en pacientes con hemofilia B en profilaxis, 2017

Grupo de edad	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
2-5	1	4,0	1	20,0	2	6,7
6-10	5	20,0	1	20,0	6	20,0
11-15	6	24,0	1	20,0	7	23,3
16-19	2	8,0	0	0,0	2	6,7
20-59	11	44,0	2	40,0	13	43,3
Total	25	100	5	100	30	100

De los pacientes con hemofilia A que recibieron esquema de profilaxis, 148 presentaron inhibidores de baja respuesta y 51 inhibidores de alta respuesta. De los pacientes con inhibidores de alta respuesta, 14 recibieron factor VIII (27,5%), 19 recibieron CCPa (37,3%) y 18 recibieron rFVIIa (35,3%). Entre los pacientes con inhibidores de baja respuesta, 137 fueron tratados con factor VIII (92,6%), 5 con CCPa (3,4%) y 6 con rFVIIa (4,0%). La distribución del tratamiento recibido de acuerdo con la severidad de la enfermedad y el tipo de inhibidores se presenta en la tabla 69.



Tabla 69. Distribución del tratamiento en profilaxis para hemofilia A según severidad y presencia de inhibidores, 2017.

Inhibidores/ Factor recibido	Severidad de hemofilia A							
	Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Alta respuesta	0	0,0	51	28,7	0	0,0	51	25,6
Factor VIII	0	0,0	14	7,9	0	0,0	14	7,0
CCPa	0	0,0	19	10,7	0	0,0	19	9,5
rFVIIa	0	0,0	18	10,1	0	0,0	18	9,0
Baja respuesta	19	100,0	127	71,3	2	100,0	148	74,4
Factor VIII	18	94,7	117	65,7	2	100,0	137	68,8
CCPa	0	0,0	5	2,8	0	0,0	5	2,5
rFVIIa	1	5,3	5	2,8	0	0,0	6	3,0
Total	19	100	178	100	2	100	199	100

De los pacientes con hemofilia B que recibieron esquema de profilaxis, 25 presentaron inhibidores de baja respuesta y 5 inhibidores de alta respuesta. La distribución del tratamiento recibido de acuerdo con la severidad de la enfermedad y el tipo de inhibidores se muestra en la tabla 70.

Tabla 70. Distribución del tratamiento en profilaxis para hemofilia B según severidad y presencia de inhibidores, 2017

Inhibidores/ Factor recibido	Severidad de hemofilia B							
	Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Alta respuesta	0	0,0	5	25,0	0	0,0	5	16,7
Factor IX	0	0,0	1	5,0	0	0,0	1	3,3
rFVIIa	0	0,0	4	20,0	0	0,0	4	13,3
Baja respuesta	9	100,0	15	75,0	1	100,0	25	83,3
Factor IX	9	100,0	14	70,0	1	100,0	24	80,0
rFVIIa	0	0,0	1	5,0	0	0,0	1	3,3
Total	9	100	20	100	1	100	30	100

La frecuencia con la que se administró la profilaxis en los pacientes con hemofilia A y B, según el tipo de inhibidores se presenta en la tabla 71 y 72, respectivamente. Se observó que para hemofilia A la frecuencia predominante fue de 3 veces/semana (82,4%; n = 164), en tanto que para hemofilia B fue de 2 veces/semana (70%; n = 21).



Tabla 71. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia A con inhibidores, 2017

Aplicaciones / semana	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez/semana	1	0,7	2	3,9	3	1,5
2 veces/semana	22	14,9	5	9,8	27	13,6
3 veces/semana	122	82,4	42	82,4	164	82,4
4 veces/semana	2	1,4	2	3,9	4	2,0
5 veces/semana	1	0,7	0	0,0	1	0,5
Total	148	100	51	100	199	100

Tabla 72. Frecuencia de la profilaxis en pacientes con hemofilia B con inhibidores, 2017

Aplicaciones / semana	Inhibidores de baja respuesta		Inhibidores de alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
1 vez/semana	1	4,0	0	0,0	1	3,3
2 veces/semana	20	80,0	1	20,0	21	70,0
3 veces/semana	4	16,0	4	80,0	8	26,7
Total	25	100	5	100	30	100

El concentrado de factor VIII en pacientes con hemofilia A fue suministrado, en mayor proporción, en dosis de 25-39 UI/kg. En las tablas 73 y 74 se presentan los detalles de la dosis recibida por los pacientes con inhibidores de baja y de alta respuesta, respectivamente.

Tabla 73. Dosis de factor en hemofilia A con inhibidores de baja respuesta según número de aplicaciones, 2017

Factor VIII Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana										Total	
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		5 veces / semana			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	0	0,0	0	0,0	1	0,9	0	0,0	0	0,0	1	0,7
15-24	0	0,0	6	30,0	28	24,8	1	50,0	0	0,0	35	25,5
25-39	0	0,0	11	55,0	63	55,8	1	50,0	1	100,0	76	55,5
40 y más	1	100,0	3	15,0	21	18,6	0	0,0	0	0,0	25	18,2
Total	1	100	20	100	113	100	2	100	1	100	137	100



Tabla 74. Dosis de factor en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017

Factor VIII Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana							
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
15-24	0	0,0	0	0,0	3	27,3	3	21,4
25-39	1	50,0	1	100,0	7	63,6	9	64,3
40 y más	1	50,0	0	0,0	1	9,1	2	14,3
Total	2	100	1	100	11	100	14	100

En pacientes con hemofilia B se administró concentrado de factor IX en dosis de 25 - 39 UI/kg en el 70,8% (n = 17) de los pacientes con inhibidores de baja respuesta (tabla 75). Un solo paciente con hemofilia B e inhibidores de alta respuesta recibió factor IX, con una dosis de 25 - 39 UI/kg (dos veces/semana).

Tabla 75. Dosis de factor en hemofilia B con inhibidores de baja respuesta según número de aplicaciones, 2017

Factor IX Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana							
	1 vez / semana		2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
<15	0	0,0	1	5,0	0	0,0	1	4,2
15-24	0	0,0	3	15,0	0	0,0	3	12,5
25-39	1	100,0	14	70,0	2	66,7	17	70,8
40 y más	0	0,0	2	10,0	1	33,3	3	12,5
Total	1	100	20	100	3	100	24	100

El CCPa fue reportado en el tratamiento de pacientes con hemofilia A e inhibidores. Los pacientes con inhibidores de alta respuesta, recibieron una dosis, en mayor proporción de 50 UI/kg o más (73,3%; n = 14) (tabla 76). En los pacientes con hemofilia A e inhibidores de baja respuesta (n = 5), este medicamento fue administrado en el mismo rango de dosis (50 UI/kg o más) a razón de 3 veces/semana.

Tabla 76. Dosis de CCPa en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017

CCPa Dosis (UI/kg)	Número de aplicaciones por semana					
	2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%
<50	0	0	5	27,8	5	26,3
≥50	1	100	13	72,2	14	73,7
Total	1	100	18	100	19	100



Los pacientes con hemofilia A e inhibidores recibieron dosis de rFVIIa entre 32,8 y 352,9 mcg/kg, aplicadas de 2 a 4 veces/semana. Los detalles de las dosis de este medicamento para hemofilia A en pacientes con inhibidores de baja y alta respuesta se presentan en las tablas 77 y 78, respectivamente.

Tabla 77. Dosis de rFVIIa en hemofilia A con inhibidores de baja respuesta según número de aplicaciones, 2017

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	Número de aplicaciones por semana					
	2 veces / semana		3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%
32,8	0	0,0	1	25,0	1	16,7
85,7	0	0,0	1	25,0	1	16,7
90,9	1	50,0	0	0,0	1	16,7
100	1	50,0	1	25,0	2	33,3
158,1	0	0,0	1	25,0	1	16,7
Total	2	100	4	100	6	100

Tabla 78. Dosis de rFVIIa en hemofilia A con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	Número de aplicaciones por semana							
	2 veces / semana		3 veces / semana		4 veces / semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
66,7	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
71,4	1	33,3	0	0,0	0	0,0	1	5,6
74,1	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
76,9	1	33,3	0	0,0	0	0,0	1	5,6
77,6	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
80,6	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
83,3	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
111,1	0	0,0	1	7,7	1	50,0	2	11,1
114,3	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
125	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
133,3	1	33,3	2	15,4	0	0,0	3	16,7
151,5	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
192,3	0	0,0	0	0,0	1	50,0	1	5,6
235,3	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
235,3	0	0,0	1	7,7	0	0,0	1	5,6
Total	3	100	13	100	2	100	18	100



Las dosis para los pacientes con hemofilia B, variaron de 85,1 a 95,9 mcg/kg en aplicaciones de 3 veces/semana. Un solo paciente con hemofilia B e inhibidores de baja respuesta recibió rFVIIa y la dosis usada fue la más baja reportada (85,1 mcg/kg). Los detalles de las dosis para los pacientes con hemofilia B e inhibidores de alta respuesta se presentan en la tabla 79.

Tabla 79. Dosis de rFVIIa en hemofilia B con inhibidores de alta respuesta según número de aplicaciones, 2017

rFVIIa Dosis (mcg/kg)	Número de aplicaciones por semana			
	3 veces / semana		Total	
	n	%	n	%
89,1	1	25,0	1	25,0
95,9	1	25,0	1	25,0
111,1	1	25,0	1	25,0
235,3	1	25,0	1	25,0
Total	4	100	4	100

La modalidad de administración del tratamiento en los pacientes con hemofilia e inhibidores fue predominantemente domiciliaria, correspondiente al 56,3% de los pacientes (n = 129), seguida de la institucional el 20,1% (n = 46) (tabla 80). En cuanto a la vía de administración, el 97,4% de los casos fue reportado con acceso periférico (n = 223) (tabla 81).

Tabla 80. Modalidad de administración del tratamiento profiláctico en pacientes con inhibidores, 2017

Modalidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Institucional	44	22,1	2	6,7	46	20,1
Domiciliario	108	54,3	21	70,0	129	56,3
Mixto	30	15,1	6	20,0	36	15,7
Autoinfusión	13	6,5	1	3,3	14	6,1
Sin dato	4	2,0	0	0,0	4	1,7
Total	199	100	30	100	229	100

Tabla 81. Vía de administración del tratamiento profiláctico en pacientes con inhibidores, 2017

Tipo de acceso	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Acceso periférico	193	97,0	30	100,0	223	97,4
Acceso central	3	1,5	0	0,0	3	1,3
Sin dato	3	1,5	0	0,0	3	1,3
Total	199	100	30	100	229	100



La mayoría de los pacientes en profilaxis, con inhibidores de alta o baja respuesta, recibieron tratamiento por 12 meses en el último año. Los detalles de los meses en profilaxis para los pacientes con inhibidores de baja y de alta respuesta se presentan en las tablas 82 y 83, respectivamente.

Tabla 82. Meses en profilaxis en la población con inhibidores de baja respuesta, 2017

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	1	0,1	1	0,7	2	0,2
1	1	0,1	0	0,0	1	0,1
2	4	0,6	0	0,0	4	0,5
3	3	0,4	0	0,0	3	0,4
4	4	0,6	1	0,7	5	0,6
5	8	1,1	0	0,0	8	0,9
6	2	0,3	2	1,4	4	0,5
7	6	0,8	0	0,0	6	0,7
8	10	1,4	0	0,0	10	1,2
9	8	1,1	0	0,0	8	0,9
10	7	1,0	6	4,1	13	1,5
11	23	3,3	9	6,1	32	3,8
12	71	10,1	6	4,1	77	9,0
Total	148	21	25	17	173	20

Tabla 83. Meses en profilaxis en la población con inhibidores de alta respuesta, 2017

Meses de profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
2	2	3,9	0	0,0	2	3,6
3	1	3,9	1	20,0	2	3,6
4	2	2,0	0	0,0	2	3,6
5	2	5,9	0	0,0	2	3,6
6	1	2,0	0	0,0	1	1,8
7	3	9,8	0	0,0	3	5,4
8	1	3,9	0	0,0	1	1,8
9	5	13,7	0	0,0	5	8,9
10	2	49,0	0	0,0	2	3,6
11	7	100,0	2	40,0	9	16,1
12	25	0,0	2	40,0	27	48,2
Total	51	194	5	100	56	100



3.2.9.1 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos de los pacientes con inhibidores en tratamiento profiláctico

El 64,6% (n = 148) de los pacientes con inhibidores en este esquema de tratamiento recibieron medicamentos PBS, en tanto que el 20,5% (n = 47) fueron tratados con medicamentos NO PBS. Los detalles de la cobertura por tipo de hemofilia se presentan en la tabla 84.

Tabla 84. Cobertura de los medicamentos del tratamiento profiláctico en pacientes con inhibidores, 2017

Tipo de medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	126	63,3	22	73,3	148	64,6
NO PBS	44	22,1	3	10,0	47	20,5
PBS más NO PBS	18	9,0	2	6,7	20	8,7
Sin dato	11	5,5	3	10,0	14	6,1
Total	199	100	30	100	229	100

Los medicamentos más frecuentemente utilizados en este esquema para pacientes con hemofilia A con inhibidores fueron Advate (23,1%; n = 46) y Xyntha (12,6%; n = 25) (tabla 85). Para hemofilia B se utilizaron Benefix (26,7%; n = 8) y Aimafix e Immunine (16,7%; n = 5) (tabla 86).

Tabla 85. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia A con inhibidores, 2017

Medicamento	n	%
ADVATE	46	23,1
ADVATE/FEIBA	1	0,5
ADVATE/NOVOSEVEN	2	1,0
ADVATE/TRANEXAM (Ampollas)	2	1,0
ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
BERIATE	4	2,0
EMOCLOT	3	1,5
EMOCLOT/FEIBA	1	0,5
FACTANE	1	0,5
FACTANE/NOVOSEVEN	1	0,5
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO	3	1,5
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO/FEIBA	1	0,5
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO/HAE	1	0,5
FANHDI	3	1,5



Tabla 85. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia A con inhibidores, 2017 (continuación)

Medicamento	n	%
FANHDI/HAEMATE P	1	0,5
FANHDI/NOVOSEVEN	1	0,5
FANHDI/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
FEIBA	19	9,5
FEIBA/TRANEXAM (Tabletas)	2	1,0
HAEMOCTIN	4	2,0
HEMOFIL M	6	3,0
HEMOFIL M/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
IMMUNATE	1	0,5
KOGENATE	14	7,0
KOGENATE/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
NOVOSEVEN	17	8,5
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	4	2,0
OCTANATE	11	5,5
OCTANATE/FEIBA	2	1,0
OPTIVATE	3	1,5
OPTIVATE/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
RECOMBINATE	3	1,5
XYNTHA	25	12,6
XYNTHA/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
Sin dato	11	5,5
Total	199	100

Tabla 86. Medicamentos del tratamiento profiláctico en hemofilia B con inhibidores, 2017

Medicamento	n	%
AIMAFIX	5	16,7
BENEFIX	8	26,7
BENEFIX+TRANEXAM (Tabletas)	1	3,3
IMMUNINE	5	16,7
KONYNE 80	1	3,3
NOVOSEVEN	3	10,0
NOVOSEVEN+TRANEXAM (Tabletas)	2	6,7
OCTANINE	2	6,7
Sin dato	3	10,0
Total	30	100



3.3 Tratamiento a demanda

Del total de pacientes reportados con hemofilia (n = 2.170), el 38,4% se encontraba con esquema a demanda, es decir 834 casos. El 79,5% eran tipo A (n = 663) y el 20,5% tipo B.

3.3.1 Severidad de la enfermedad en pacientes con tratamiento a demanda

La distribución de los pacientes que se encontraban en esquema a demanda, de acuerdo con el tipo de hemofilia y la severidad, se presenta en la tabla 87. Se evidenció que la mayor proporción de pacientes de hemofilia A o B en este esquema tenían grado leve.

Tabla 87. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según severidad, 2017

Tipo de Hemofilia	Leve		Moderado		Severo		Sin dato		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Hemofilia A	383	57,8	191	28,8	73	11,0	16	2,4	663	100
Hemofilia B	96	56,1	60	35,1	9	5,3	6	3,5	171	100
Total	479	57,4	251	30,1	82	9,8	22	2,6	834	100

3.3.2 Edad de los pacientes con tratamiento a demanda

La mayor proporción de pacientes con diagnóstico de hemofilia que se reportaron en esquema a demanda están en el rango etario de 20 a 59 años, seguido por el rango de 2 a 11 años, tanto para hemofilia A como para hemofilia B (tabla 88). La edad promedio para hemofilia A fue de 30,6 años, mediana de 26 (DE 20,6 años); y para hemofilia B el promedio de edad fue de 35,8 años, mediana de 34 (DE 21,8 años).

Tabla 88. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según grupo etario, 2017

Grupo de edad (años)	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0-2	7	1,1	3	1,8	10	1,2
2-11	122	18,4	22	12,9	144	17,3
12-15	63	9,5	8	4,7	71	8,5
16-19	60	9,0	13	7,6	73	8,8
20-59	332	50,1	98	57,3	430	51,6
60 o más	79	11,9	27	15,8	106	12,7
Total	663	100	171	100	834	100



3.3.3 Aseguramiento en los pacientes con tratamiento a demanda

Desde la perspectiva del aseguramiento, el 73,1% (n = 610) de los pacientes en esquema de tratamiento a demanda estaban afiliados al régimen contributivo, el 22,4% al régimen subsidiado y el porcentaje restante (4,4%) a los otros regímenes. En la tabla 89, se presenta esta información según el tipo de deficiencia.

Tabla 89. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según régimen de afiliación, 2017

Régimen de afiliación	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Contributivo	473	71,3	137	80,1	610	73,1
Subsidiado	159	24,0	28	16,4	187	22,4
Especial	8	1,2	1	0,6	9	1,1
Excepción	22	3,3	5	2,9	27	3,2
No afiliado	1	0,2		0,0	1	0,1
Total	663	100	171	100	834	100

La distribución de los casos reportados con tratamiento a demanda según la entidad aseguradora se presenta en la tabla 90. Las entidades con un mayor número de pacientes con hemofilia A en este esquema de tratamiento son la EPS003 y la EPS037, mientras que la EPS017 y la EPS003 tienen un mayor número de casos de pacientes con hemofilia B a demanda.

Tabla 90. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según entidad, 2017

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
50000	1	0,2	0	0,0	1	0,1
CCF007	2	0,3	0	0,0	2	0,2
CCF015	1	0,2	0	0,0	1	0,1
CCF024	10	1,5	1	0,6	11	1,3
CCF027	1	0,2	0	0,0	1	0,1
CCF050	1	0,2	0	0,0	1	0,1
CCF053	2	0,3	0	0,0	2	0,2
CCF055	2	0,3	0	0,0	2	0,2
EAS027	0	0,0	1	0,6	1	0,1
EMPo17	1	0,2	0	0,0	1	0,1
EMPo28	7	1,1	1	0,6	8	1,0



Tabla 90. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según entidad, 2017 (continuación)

Entidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
EPS001	10	1,5	5	2,9	15	1,8
EPS002	66	10,0	17	9,9	83	10,0
EPS003	82	12,4	19	11,1	101	12,1
EPS005	39	5,9	16	9,4	55	6,6
EPS008	31	4,7	17	9,9	48	5,8
EPS010	34	5,1	10	5,8	44	5,3
EPS012	10	1,5	1	0,6	11	1,3
EPS016	38	5,7	10	5,8	48	5,8
EPS017	55	8,3	19	11,1	74	8,9
EPS018	21	3,2	4	2,3	25	3,0
EPS022	2	0,3	0	0,0	2	0,2
EPS023	12	1,8	4	2,3	16	1,9
EPS025	2	0,3	1	0,6	3	0,4
EPS037	75	11,3	14	8,2	89	10,7
EPSI03	5	0,8	0	0,0	5	0,6
EPSI05	2	0,3	0	0,0	2	0,2
EPSI06	4	0,6	0	0,0	4	0,5
EPSS03	21	3,2	2	1,2	23	2,8
EPSS33	5	0,8	1	0,6	6	0,7
EPSS34	9	1,4	3	1,8	12	1,4
EPSS40	20	3,0	6	3,5	26	3,1
EPSS41	9	1,4	1	0,6	10	1,2
ESS002	1	0,2	1	0,6	2	0,2
ESS024	3	0,5	3	1,8	6	0,7
ESS062	10	1,5	1	0,6	11	1,3
ESS076	9	1,4	0	0,0	9	1,1
ESS091	2	0,3	0	0,0	2	0,2
ESS118	26	3,9	6	3,5	32	3,8
ESS133	5	0,8	1	0,6	6	0,7
ESS207	5	0,8	1	0,6	6	0,7
RES002	5	0,8	0	0,0	5	0,6
RES003	3	0,5	1	0,6	4	0,5
RES004	14	2,1	4	2,3	18	2,2
Total	663	100	171	100	834	100



3.3.4 Departamento de residencia de los pacientes con tratamiento a demanda

Bogotá, D.C. se reportó como lugar de residencia para el mayor porcentaje de pacientes con hemofilia en tratamiento a demanda (36,1%), seguido del Valle del Cauca (13,8%) (tabla 91).

Tabla 91. Distribución de los casos de hemofilia en tratamiento a demanda según departamento de residencia, 2017

Departamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Antioquia	53	8,0	18	10,5	71	8,5
Arauca	3	0,5	2	1,2	5	0,6
Atlántico	29	4,4	9	5,3	38	4,6
Bogotá, D.C.	218	32,9	83	48,5	301	36,1
Bolívar	20	3,0	3	1,8	23	2,8
Boyacá	16	2,4	6	3,5	22	2,6
Caldas	5	0,8	1	0,6	6	0,7
Caquetá	0	0,0	1	0,6	1	0,1
Casanare	3	0,5	2	1,2	5	0,6
Cauca	9	1,4	1	0,6	10	1,2
Cesar	2	0,3	0	0,0	2	0,2
Chocó	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Córdoba	12	1,8	1	0,6	13	1,6
Cundinamarca	23	3,5	5	2,9	28	3,4
Guaviare	1	0,2	0	0,0	1	0,1
Huila	28	4,2	1	0,6	29	3,5
La Guajira	1	0,2	1	0,6	2	0,2
Magdalena	2	0,3	0	0,0	2	0,2
Meta	7	1,1	1	0,6	8	1,0
Nariño	18	2,7	1	0,6	19	2,3
Norte de Santander	13	2,0	1	0,6	14	1,7
Putumayo	2	0,3	1	0,6	3	0,4
Quindío	7	1,1	0	0,0	7	0,8
Risaralda	28	4,2	4	2,3	32	3,8
Santander	32	4,8	3	1,8	35	4,2
Sucre	5	0,8	1	0,6	6	0,7
Tolima	30	4,5	4	2,3	34	4,1
Valle	95	14,3	20	11,7	115	13,8
Vichada	0	0,0	1	0,6	1	0,1
Total	663	100	171	100%	834	100%



3.3.5 Medicamentos, dosis y frecuencia del tratamiento a demanda

El 42,8% de los pacientes con esquema a demanda no recibió tratamiento durante el último año.

Del total de pacientes con hemofilia A que estuvieron en esquema a demanda (n = 663), el 57% (n = 383) recibió algún medicamento durante el periodo: el 90,6% (n = 347) recibió factor VIII y 4,4% (n = 17) agentes de puente (CCPa o rFVIIa).

Del total de los pacientes con hemofilia B que se reportaron en esquema a demanda (n = 171), el 53,8% (n = 92) recibió algún medicamento durante el periodo de reporte, de los cuales el 88,0% (n = 81) recibió factor IX y 2,2% (n = 2) agentes de puente (tabla 92).

Tabla 92. Medicamento recibido como tratamiento a demanda, 2017

Factor	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor IX	0	0,0	81	47,4	81	9,7
Factor VIII	347	52,3	0	0,0	347	41,6
Desmopresina/Ácido tranexámico	19	2,9	9	5,3	28	3,4
CCPa	4	0,6	0	0,0	4	0,5
rFVIIa	13	2,0	2	1,2	15	1,8
No recibió tratamiento en el periodo	278	41,9	79	46,2	357	42,8
Sin dato	2	0,3	0	0,0	2	0,2
Total	663	100	171	100	834	100

A continuación, se presenta el número total de UI de factor VIII o IX administradas a los pacientes con tratamiento a demanda en el periodo de reporte.

En el 38% de los pacientes con hemofilia A que recibieron tratamiento a demanda con FVIII se utilizaron entre 1.000 y 10.000 unidades por paciente para el manejo de los eventos; en el 28,8% de los casos se desconoció el número de ellos. En los pacientes con hemofilia B este porcentaje se ubicó en el 40,7%. Entre 1-2% de los casos requirieron 100.000 o más unidades de factor durante el periodo para el manejo de eventos de sangrado. El promedio de aplicaciones de factor fue de 9,4 (DE 12,0) en los pacientes con hemofilia A y de 6,4 (DE 6,3) en los pacientes con hemofilia B (tablas 93 y 94).



Tabla 93. Número total de UI de factor VIII o IX administradas a los pacientes con tratamiento a demanda, 2017

Número total de UI	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Factor VIII		Factor IX	
	n	%	n	%
250-999	10	2,9	1	1,2
1.000-9.999	132	38,0	33	40,7
10.000-49.999	82	23,6	21	25,9
50.000-99.999	16	4,6	5	6,2
100.000-144.500	7	2,0	1	1,2
Sin dato	100	28,8	20	24,7
Total	347	100	81	100

Tabla 94. Aplicaciones de factor VIII o IX en los pacientes con tratamiento a demanda, 2017

Tipo de hemofilia	n	Media	DE	Mediana	Mínimo	Máximo
Hemofilia A-FVIII	252	9,4	12,0	5	1	81
Hemofilia B-FIX	61	6,4	6,3	4	1	27

DE: Desviación estándar

En las tablas 95 y 96, se presenta la información sobre las unidades de CCPa y el total de miligramos de rFVIIa utilizados para el tratamiento a demanda durante el periodo de reporte. 4 pacientes recibieron manejo con CCPa y en el 50% de los casos se utilizaron entre 100.000 y 144.500 unidades. Algunos pacientes a demanda, (n = 4), utilizaron menos de 100 mg de rFVIIa en el periodo mientras que en otros casos, (n = 3), se utilizaron entre 100-500 mg. El promedio de aplicaciones de CCPa en el periodo fue 21,7 (DE 14,9) y de rFVIIa fue de 32 aplicaciones (DE 23).

Tabla 95. Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con tratamiento a demanda, 2017

Número total de UI	n	%
10.000-99.999	2	50,0
100.000-144.500	2	50,0
Total	4	100



Tabla 96. Número total de miligramos de rFVIIa administradas a los pacientes con tratamiento a demanda, 2017

Número total de mg	n	%
18	1	6,7
36	1	6,7
42	1	6,7
82	1	6,7
137	1	6,7
145	1	6,7
480	1	6,7
Sin dato	8	53,3
Total	15	100

En el 100% de los casos con tratamiento a demanda se utilizó el acceso venoso periférico para la administración del factor. En el 51,2% de los casos la administración fue institucional y en el 42,2% fue domiciliaria. El 5,7% de los casos tuvo administración mixta, es decir, institucional y domiciliaria.

3.3.6 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos usados a demanda

Del total de pacientes con diagnóstico de hemofilia que recibieron algún medicamento bajo el esquema a demanda durante el último año (n = 475), la mayor proporción de medicamentos usados 68,2% (n = 324 se encuentran incluidos en el PBS). En la tabla 97 se muestra la cobertura de los medicamentos usados a demanda, según el tipo de hemofilia A.

Tabla 97. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda, 2017

Tipo de medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	268	70,0	56	60,9	324	68,2
NO PBS	14	3,7	1	1,1	15	3,2
PBS más NO PBS	10	2,6	15	16,3	25	5,3
Sin dato	91	23,8	20	21,7	111	23,4
Total	383	100	92	100	475	100

De los 383 casos con hemofilia A, 91 no informaron el nombre del medicamento utilizado como tratamiento a demanda. Los medicamentos más usados fueron el Advate (14,6%) y el Xyntha (9,1%). En algunos pacientes, se reportaron dos medicamentos utilizados como tratamiento a demanda (tabla 98).



Tabla 98. Medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con hemofilia A, 2017

Medicamento	n	%
ADVATE	56	14,6
XYNTHA	35	9,1
HEMIFIL M	30	7,8
HEMIFIL M/TRANEXAM (Tabletas)	28	7,3
ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	17	4,4
XYNTHA/TRANEXAM (Tabletas)	14	3,7
TRANEXAM (Tabletas)	13	3,4
RECOMBIMATE	10	2,6
OCTANATE	9	2,4
EMOCLOT	8	2,1
FACTANE	8	2,1
ADVATE/TRANEXAM (Ampollas)	6	1,6
NOVOSEVEN	6	1,6
KOGENATE	5	1,3
TRANEXAM (Ampollas)	5	1,3
BERIATE	4	1,0
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	4	1,0
FANHDI	3	0,8
FEIBA	3	0,8
KOGENATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	0,8
FEIBA/NOVOSEVEN	2	0,5
XYNTHA/NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	2	0,5
XYNTHA/TRANEXAM (Ampollas)	2	0,5
ADVATE/OCTOSTIM	1	0,3
ADVATE/XYNTHA	1	0,3
BERIATE / TRANEXAM (Ampollas)	1	0,3
BERIATE/TRANEXAM (Ampollas)	1	0,3
FACTOR VIII DE COAGULACION HUMANO	1	0,3
HAEMOCTIN	1	0,3
HEMIFIL M/ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,3
HEMIFIL M/OCTOSTIM	1	0,3
HEMIFIL M/OPTIVATE	1	0,3
IMMUNATE	1	0,3
KOATE	1	0,3
KOGENATE/FEIBA	1	0,3
KOGENATE/TRANEXAM (Ampollas)	1	0,3



Tabla 98. Medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con hemofilia A, 2017 (continuación)

Medicamento	n	%
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)/FEIBA	1	0,3
OCTANATE/EMOCLOT	1	0,3
OPTIVATE	1	0,3
RECOMBINATE/FEIBA/TRANEXAM (Ampollas)	1	0,3
RECOMBINATE/TRANEXAM (Tabletas)	1	0,3
XYNTHA/OPTIVATE	1	0,3
Sin dato	91	23,8
Total	383	100

De los 92 casos con hemofilia B, 20 no contaban con el nombre del medicamento utilizado como tratamiento a demanda. Los medicamentos más usados fueron el Immunine (20,7%) y el Benefix (15,2%). En algunos pacientes, se reportaron dos medicamentos utilizados como tratamiento a demanda (tabla 99).

Tabla 99. Medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con hemofilia B, 2017

Medicamento	n	%
AIMAFIX	1	1,1
AIMAFIX/OCTAPLEX	1	1,1
AIMAFIX/TRANEXAM (Ampollas)	1	1,1
BENEFIX	14	15,2
BENEFIX/TRANEXAM (Tabletas)	4	4,4
BENEFIX/TRANEXAM (Ampollas)	1	1,1
BETAFACT/TRANEXAM (Tabletas)	1	1,1
HAEMONINE/TRANEXAM (Tabletas)	1	1,1
IMMUNINE	19	20,7
IMMUNINE/TRANEXAM (Tabletas)	13	14,1
NANOTIV	1	1,1
NOVOSEVEN	1	1,1
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	1	1,1
RIXUBIS	3	3,3
TRANEXAM (Tabletas)	6	6,5
TRANEXAM (Ampollas)	4	4,4
Sin dato	20	21,7
Total	92	100



3.3.7 Presencia de inhibidores en pacientes con tratamiento a demanda

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

Figura 14. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia A con tratamiento a demanda, 2017

Hemofilia A	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	22	9	13	0	44
Inhibidores de alta respuesta	0	0	15	0	15
Inhibidores negativos	177	111	21	2	311
Sin prueba	168	64	19	13	264
Sin dato	16	7	5	1	29
Total	383	191	73	16	663



Figura 15. Presencia de inhibidores según la severidad de los pacientes con hemofilia B con tratamiento a demanda, 2017

Hemofilia B	Leve	Moderado	Severo	Sin dato	Total
Inhibidores de baja respuesta	0	1	1	0	2
Inhibidores de alta respuesta	0	0	1	0	1
Inhibidores negativos	52	30	5	0	87
Sin prueba	35	27	2	4	68
Sin dato	9	2	0	2	13
Total	96	60	9	6	171

3.3.8 Tratamiento a demanda en pacientes sin inhibidores

El 47%, (n = 398), de los pacientes a demanda se reportaron sin inhibidores: 311, (78,1%), hemofilia tipo A y 87, (21,8%), tipo B. El 96,7% de los casos fue de sexo masculino. El promedio de edad de los pacientes con hemofilia A sin inhibidores fue de 31,8 años, mediana de 26 (DE 21,2 años) y para hemofilia B fue de 38 años, mediana de 37 (DE 20,4 años). En la tabla 100 se presenta la distribución de estos pacientes por grupo etario.



Tabla 100. Grupo de edad en la población en tratamiento a demanda sin inhibidores, 2017

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4	17	5	4	5	21	5
5 a 9	22	7	4	5	26	7
10 a 14	43	14	2	2	45	11
15 a 19	34	11	8	9	42	11
20 a 24	32	10	9	10	41	10
25 a 29	21	7	6	7	27	7
30 a 34	15	5	8	9	23	6
35 a 39	24	8	6	7	30	8
40 a 44	17	5	5	6	22	6
45 a 49	9	3	8	9	17	4
50 a 54	12	4	7	8	19	5
55 a 59	22	7	6	7	28	7
60 a 64	15	5	4	5	19	5
65 a 69	12	4	4	5	16	4
70 a 74	9	3	2	2	11	3
75 a 79	3	1	3	3	6	2
Mayores de 80	4	1	1	1	5	1
Total	311	100	87	100	398	100

En relación con la severidad de la enfermedad, se evidenció que la mayor proporción, 57% de pacientes sin inhibidores, se encontraron en el grado leve de la enfermedad (tabla 101).

Tabla 101. Severidad de la hemofilia en población sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	177	56,9	52	59,8	229	57,5
Moderado	111	35,7	30	34,5	141	35,4
Severo	21	6,8	5	5,7	26	6,5
Sin dato	2	0,6	0	0,0	2	0,5
Total	311	100	87	100	398	100

Del total de pacientes con esquema a demanda sin presencia de inhibidores (n = 398), el 68% (n = 271) recibió tratamiento durante el periodo de reporte.



En el 94% de los casos que recibieron tratamiento a demanda, se utilizó el factor deficiente (VIII o IX) (tabla 102).

Tabla 102. Medicamentos en el tratamiento a demanda en pacientes sin inhibidores, 2017

Factor	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII,	204	65,6	0	0,0	204	51,3
Factor IX	0	0,0	53	60,9	53	13,3
Desmopresina/Ácido tranexámico	10	3,2	4	4,6	14	3,5
Sin tratamiento en el periodo	97	31,2	30	34,5	127	31,9
Total	311	100	87	100	398	100

El 40% de los pacientes con hemofilia A sin inhibidores que recibieron tratamiento a demanda con factor VIII durante el periodo, recibió entre 1.000 y 9.999 UI y el 30% entre 10.000 y 99.999 UI. Estos porcentajes son similares para los pacientes con hemofilia B (tabla 103).

Tabla 103. Dosis de factor recibido a demanda en los pacientes sin inhibidores, 2017

Número total de UI de factor	Hemofilia A (FVIII)		Hemofilia B (FIX)	
	n	%	n	%
250-999	7	3,4	1	1,9
1.000-9.999	81	39,7	23	43,4
10.000-49.999	52	25,5	14	26,4
50.000-99.999	9	4,4	5	9,4
100.000-144.500	7	3,4	1	1,9
Sin dato	48	23,5	9	16,9
Total	204	100	53	100

En relación con el número de aplicaciones de factor en el periodo, los pacientes con hemofilia A recibieron, en promedio 10,3 aplicaciones (DE 14,2) y los pacientes con hemofilia B 6,9 aplicaciones (tabla 104).

Tabla 104. Número de dosis de factor administradas en los pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Tipo de hemofilia	n	Media	DE	Mediana	Mínimo	Máximo
Hemofilia A	158	10,3	14,2	5	1	81
Hemofilia B	44	6,9	7,1	4	1	27



3.3.8.1 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos de los pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda

El 73,2% de los medicamentos utilizados en pacientes sin inhibidores con tratamiento a demanda hacía parte del Plan de Beneficios en Salud, y solo alrededor del 1% de los casos utilizó medicamentos no incluidos en el PBS (tabla 105).

Tabla 105. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes sin inhibidores, 2017

Tipo de medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	157	77,0	31	58,5	188	73,2
NO PBS	2	1,0	0	0,0	2	0,8
PBS más NO PBS	2	1,0	12	22,6	14	5,4
Sin dato	43	21,1	10	18,9	53	20,6
Total	204	100	53	100	257	100

Los medicamentos más utilizados en este grupo de pacientes fueron el Advate (16,7%) y el Xyntha (16,7%) en los pacientes con hemofilia A (tabla 106) y el Inmunine (22,6%) y Benefix (20,8%) en los pacientes con hemofilia B (tabla 107).

Tabla 106. Medicamentos para pacientes con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Medicamento	n	%
ADVATE	34	16,7
XYNTHA	24	11,8
HEMOFIL M	20	9,8
HEMOFIL M/TRANEXAM (Tabletas)	19	9,3
ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	10	4,9
XYNTHA/TRANEXAM (Tabletas)	10	4,9
EMOCLOT	6	2,9
OCTANATE	6	2,9
RECOMBINATE	6	2,9
KOGENATE	4	2,0
ADVATE/TRANEXAM (Ampollas)	3	1,5
KOGENATE/TRANEXAM (Tabletas)	3	1,5
BERIATE	2	1,0
FACTANE	2	1,0



Tabla 106. Medicamentos para pacientes con hemofilia A sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017 (continuación)

Medicamento	n	%
FANHDI	2	1,0
ADVATE/OCTOSTIM	1	0,5
ADVATE/XYNTHA	1	0,5
HEMOFIL M/OCTOSTIM	1	0,5
KOGENATE/FEIBA	1	0,5
NOVOSEVEN	1	0,5
OCTANATE/EMOCLOT	1	0,5
OPTIVATE	1	0,5
TRANEXAM (Tabletas)	1	0,5
XYNTHA/OPTIVATE	1	0,5
XYNTHA/TRANEXAM (Ampollas)	1	0,5
Sin dato	43	21,1
Total	204	100

Tabla 107. Medicamentos para pacientes con hemofilia B sin inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Medicamento	n	%
AIMAFIX	1	1,89
AIMAFIX/OCTAPLEX	1	1,89
AIMAFIX/TRANEXAM (Ampollas)	1	1,89
BENEFIX	11	20,75
BENEFIX/TRANEXAM (Tabletas)	2	3,77
BETAFACT/TRANEXAM (Tabletas)	1	1,89
IMMUNINE	12	22,64
IMMUNINE/TRANEXAM (Tabletas)	11	20,75
RIXUBIS	3	5,66
Sin dato	10	18,87
Total	53	100

3.3.9 Tratamiento a demanda en pacientes con inhibidores

De los 834 pacientes con diagnóstico de hemofilia en tratamiento a demanda, 62 (7,4%) fueron reportados con presencia de inhibidores en el periodo de análisis, 59 para hemofilia A (84,3%) y 3 (1,7%) para hemofilia B. Solo se presentó un caso en el sexo femenino (con inhibidores de baja respuesta), quien se encontró en el grupo de hemofilia A.



La media de edad en este grupo fue de 31,8 años, mediana de 26 (DE 23,1) para el caso de hemofilia A. Para el caso de los pacientes con hemofilia B, las edades fueron 28, 33 y 82 años. En la tabla 108 se presenta la distribución de estos pacientes por grupo etario.

Tabla 108. Grupo de edad en la población con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Grupo etario	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 4	6	10,2	0	0,0	6	9,7
5 a 9	6	10,2	0	0,0	6	9,7
10 a 14	4	6,8	0	0,0	4	6,5
15 a 19	5	8,5	0	0,0	5	8,1
20 a 24	7	11,9	0	0,0	7	11,3
25 a 29	3	5,1	1	33,3	4	6,5
30 a 34	3	5,1	1	33,3	4	6,5
35 a 39	4	6,8	0	0,0	4	6,5
40 a 44	4	6,8	0	0,0	4	6,5
45 a 49	3	5,1	0	0,0	3	4,8
50 a 54	3	5,1	0	0,0	3	4,8
55 a 59	3	5,1	0	0,0	3	4,8
60 a 64	2	3,4	0	0,0	2	3,2
65 a 69	1	1,7	0	0,0	1	1,6
75 a 79	1	1,7	0	0,0	1	1,6
Mayores de 80	4	6,8	1	33,3	5	8,1
Total	59	100	3	100	62	100

Del total de pacientes de hemofilia A con inhibidores en manejo a demanda, el 47,5% eran severos, y el 37,3% leves. En aquellos con inhibidores de baja respuesta, el 50% eran leves, el 20,5% moderados y el 29,5% severos. Todos los pacientes con hemofilia A e inhibidores de alta respuesta eran severos (tabla 109). El 66,7% de los pacientes con hemofilia B, era severos (tabla 110).

Tabla 109. Severidad de los pacientes con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Gravedad	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	22	50,0	0	0,0	22	37,3
Moderada	9	20,5	0	0,0	9	15,3
Severa	13	29,5	15	100,0	28	47,5
Total	44	100	15	100	59	100



Tabla 110. Severidad de los pacientes con hemofilia B sin inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Gravedad	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Moderada	1	50,0	0	0,0	1	33,3
Severa	1	50,0	1	100,0	2	66,7
Total	2	100	1	100	3	100

El 49% de los pacientes de hemofilia A con inhibidores recibió tratamiento a demanda con factor durante el periodo, el 27,1% con un agente de puente y el 23,7% no recibió ningún tratamiento. En aquellos con inhibidores de baja respuesta, predominó el uso del factor VIII (63,3%), mientras que para aquellos con inhibidores de alta respuesta fue el rFVIIa (53,3%) (tabla 111).

Tabla 111. Factor recibido en personas con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Medicamento	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	28	63,6	1	6,7	29	49,2
rFVIIa	5	11,4	8	53,3	13	22,0
CCPa	0	0,0	3	20,0	3	5,1
Sin tratamiento en el periodo	11	25,0	3	20,0	14	23,7
Total	44	100	15	100	59	100

Solo se identificaron 3 pacientes de hemofilia B con inhibidores, en tratamiento a demanda y en el 66,7% de los casos se utilizó rFVIIa para el manejo de los eventos de sangrado (tabla 112).

Tabla 112. Factor recibido en personas con hemofilia B con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Medicamento	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
Factor IX	1	50,0	0	0,0	1	33,3
rFVIIa	1	50,0	1	100,0	2	66,7
Total	2	100	1	100	3	100

El 41,4% de los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda, utilizaron para el manejo de los eventos entre 10.000 y 99.999 unidades de factor VIII en el periodo. El 42,9% de aquellos con inhibidores de baja respuesta utilizó 10.000 o más unidades (tabla 113). No se dispuso de esta información en los pacientes con hemofilia B que usaron factor IX para el manejo de los eventos.



Tabla 113. Número total de UI de factor VIII administradas a los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Número total de UI de FVIII	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
1.000-9.999	9	32,1	1	100,0	10	34,5
10.000-99.999	12	42,9	0	0,0	12	41,4
Sin dato	7	25,0	0	0,0	7	24,1
Total	28	100	1	100	29	100

En el 66,7% de los pacientes con inhibidores cuyo manejo de los eventos se realizó a demanda con CCPa se utilizaron entre 100.000 y 144.500 unidades en el periodo (tabla 114). En quienes se utilizó el rFVIIa, las dosis oscilaron entre 18 - 480 mg, pero no se dispuso de esta información en el 53,3% de los casos (tabla 115).

Tabla 114. Número total de UI de CCPa administradas a los pacientes con inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Número total de UI de CCPa	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
10.000-99.999	0	0,0	1	33,3	1	33,3
100.000-144.500	0	0,0	2	66,7	2	66,7
Total	0	0	3	100	3	100

Tabla 115. Número total de mg de rFVIIa administradas a los pacientes con inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Número total de mg	Baja respuesta		Alta respuesta		Total	
	n	%	n	%	n	%
18	0	0,0	1	11,1	1	6,7
36	0	0,0	1	11,1	1	6,7
42	1	16,7	0	0,0	1	6,7
82	1	16,7	0	0,0	1	6,7
137	0	0,0	1	11,1	1	6,7
145	1	16,7	0	0,0	1	6,7
480	0	0,0	1	11,1	1	6,7
Sin dato	3	50,0	5	55,6	8	53,3
Total	6	100	9	100	15	100



El promedio de aplicaciones en los pacientes con inhibidores de baja respuesta con tratamiento a demanda durante el periodo fue de 11,1 (DE 10,8) y de 30,1 (DE 25,2) en aquellos con inhibidores de alta respuesta (tabla 116).

Tabla 116. Aplicaciones del medicamento en los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Tipo de inhibidor	Casos	Media	DE	Mediana	Mínimo	Máximo
Baja respuesta	26	11,1	10,8	5,5	1	41
Alta respuesta	13	30,1	25,2	29	1	78

3.3.9.1 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos de los pacientes con inhibidores en tratamiento a demanda

El 47,9% de los medicamentos utilizados en estos pacientes hacían parte del PBS y en alrededor del 18,8% de los casos se utilizaron medicamentos no incluidos en el PBS (tabla 117).

Tabla 117. Cobertura de los medicamentos del tratamiento a demanda en pacientes con inhibidores, 2017

Tipo de medicamento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
PBS	23	51,1	0	0,0	23	47,9
NO PBS	8	17,8	1	33,3	9	18,8
PBS más NO PBS	7	15,6	1	33,3	8	16,7
Sin dato	7	15,6	1	33,3	8	16,7
Total	45	100	3	100	48	100

Los medicamentos más usados en el grupo de pacientes de hemofilia con inhibidores en tratamiento a demanda se presentan en las tablas 118 y 119. En los pacientes con hemofilia A los más utilizados fueron el Advate (11,1%) y el Novoseven (8,9%).

Tabla 118. Medicamentos para pacientes con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017

Medicamento	n	%
ADVATE	5	11,1
NOVOSEVEN	4	8,9
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	4	8,9
HEMOFIL M/TRANEXAM (Tabletas)	3	6,7
ADVATE/TRANEXAM (Tabletas)	2	4,4



Tabla 118. Medicamentos para pacientes con hemofilia A con inhibidores en tratamiento a demanda, 2017 (continuación)

Medicamento	n	%
EMOCLOT	2	4,4
FACTANE	2	4,4
FEIBA	2	4,4
FEIBA/NOVOSEVEN	2	4,4
HEMOFIL M	2	4,4
XYNTHA/NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	2	4,4
BERIATE	1	2,2
BERIATE / TRANEXAM (Ampollas)	1	2,2
KOGENATE	1	2,2
KOGENATE/TRANEXAM (Ampollas)	1	2,2
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)/FEIBA	1	2,2
OCTANATE	1	2,2
XYNTHA	1	2,2
XYNTHA/TRANEXAM (Tabletas)	1	2,2
Sin dato	7	15,6
Total	45	100

Tabla 119. Medicamentos para pacientes con hemofilia B con inhibidores con tratamiento a demanda, 2017

Medicamento	n	%
NOVOSEVEN	1	33,3
NOVOSEVEN/TRANEXAM (Tabletas)	1	33,3
Sin dato	1	33,3
Total	3	100

3.4 Inducción a la Tolerancia Inmune

Se reportaron 33 hombres con hemofilia A severa que recibieron ITI, correspondientes al 1,5% de todos los casos de hemofilia reportados y al 23,9% del total de pacientes con hemofilia severa.

3.4.1 Edad de los pacientes en ITI

El promedio de edad fue de 16,6 años, mediana de 10 (DE 14,1). El 48,5% eran niños menores de 9 años y el 30,3% eran adultos mayores de 20 años (tabla 120).



Tabla 120. Grupo de edad en la población en ITI, 2017

Grupo de edad	n	%
0 a 4	6	18,2
5 a 9	10	30,3
10 a 14	3	9,1
15 a 19	4	12,1
20 a 24	2	6,1
30 a 34	1	3,0
35 a 39	5	15,2
45 a 49	1	3,0
50 a 54	1	3,0
Total	33	100

3.4.2 Aseguramiento en los pacientes en ITI

El 45,5% de los casos en ITI pertenecían al régimen contributivo y el 48,5% al régimen subsidiado (tabla 121). Las entidades aseguradoras con pacientes en ITI se presentan en la tabla 122.

Tabla 121. Casos en ITI según régimen de afiliación, 2017

Régimen	n	%
Contributivo	15	45,5
Subsidiado	16	48,5
No asegurado	2	6,1
Total	33	100

La entidad que reportó el mayor número de pacientes en ITI fue la ESSO62, con el 18,2% de todos los casos del país, seguida por la EPSS40 (12,1%) y la EPS003 (12,1%). En la tabla 122, se presenta la proporción de pacientes con esta terapia dentro de la población con hemofilia reportada por cada entidad. Comfamiliar Huila (CCF024) fue la EPS con el mayor porcentaje de pacientes en ITI, seguida por la ESSO62 (9,8%).

Tabla 122. Casos en ITI según la entidad aseguradora, 2017

Entidad	Pacientes en ITI		Pacientes con hemofilia	Proporción de pacientes con hemofilia en ITI	
	n	%		n	%
13000	1	3,0	8	12,5	
81000	1	3,0	5	20,0	
CCF024	3	9,1	27	11,1	
EPS003	4	12,1	249	1,6	
EPS005	2	6,1	106	1,9	



Tabla 122. Casos en ITI según la entidad aseguradora, 2017 (continuación)

Entidad	Pacientes en ITI		Pacientes con hemofilia	Proporción de pacientes con hemofilia en ITI
	n	%	n	%
EPS008	2	6,1	68	2,9
EPS016	2	6,1	133	1,5
EPS017	3	9,1	117	2,6
EPS018	1	3,0	47	2,1
EPS037	1	3,0	302	0,3
EPSS33	1	3,0	44	2,3
EPSS34	2	6,1	46	4,3
EPSS40	4	12,1	98	4,1
ESS062	6	18,2	61	9,8
Total	33	100	1311	2,5

3.4.3 Departamento de residencia de los pacientes en ITI

El 24,2% de los pacientes en ITI residían en la ciudad de Bogotá, D.C., el 18,2% en el departamento de Antioquia y el 15,2% en Huila (tabla 123). Los otros casos se distribuyeron a través del territorio nacional en 11 de los 32 departamentos.

Tabla 123. Población en ITI según departamento de residencia, 2017

Departamento	n	%
Bogotá, D.C.	8	24,2
Antioquia	6	18,2
Huila	5	15,2
Valle del Cauca	4	12,1
Arauca	1	3,0
Bolívar	1	3,0
Boyacá	1	3,0
Caquetá	1	3,0
Cauca	1	3,0
Cundinamarca	1	3,0
Magdalena	1	3,0
Meta	1	3,0
Norte de Santander	1	3,0
Quindío	1	3,0
Total	33	100



3.4.4 Estado de los inhibidores en los pacientes en ITI

De los 33 pacientes que se encontraban recibiendo ITI, el 66,7% aún tenían inhibidores de alta respuesta, el 24,2% de baja respuesta y el 9,1% inhibidores negativos a la fecha de corte (tabla 124).

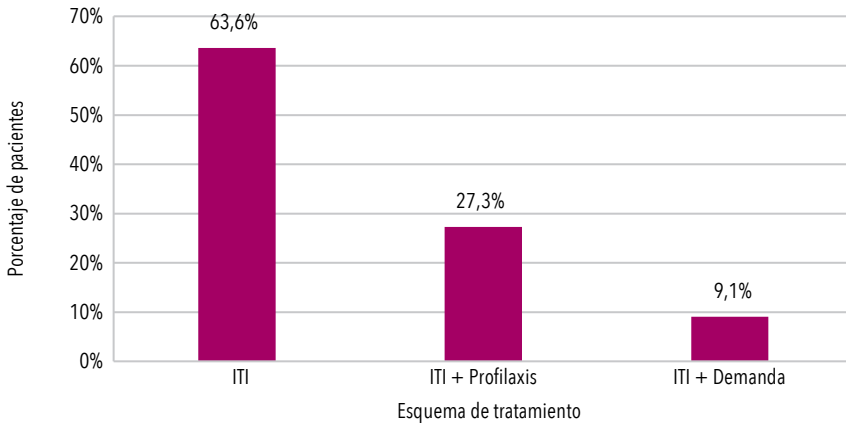
Tabla 124. Estado del inhibidor en los pacientes en ITI, 2017

Tipo de inhibidor	n	%
Inhibidor de baja respuesta	8	24,2
Inhibidor de alta respuesta	22	66,7
Inhibidores negativos	3	9,1
Total	33	100

3.4.5 Medicamentos, dosis y frecuencia de la ITI

El 63,6% (n = 21) de estos pacientes recibieron solo la ITI durante el periodo, mientras que el 27,3% (n = 9) recibía profilaxis con agente de puente (figura 16).

Figura 16. ITI en la población con hemofilia, 2017



La ITI se realizó con Factor VIII en todos los pacientes. Entre los pacientes que tuvieron esquema profiláctico además de la ITI, el 66,7% recibió la profilaxis con rFVIIa y el 22,2% con CCPa. En todos los casos con ITI que requirieron dosis a demanda, se utilizó rFVIIa para el manejo del evento (tabla 125).



Tabla 125. Factor recibido en la población en ITI, 2017

Medicamento	Solo ITI		ITI + Profilaxis		ITI + Demanda		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Factor VIII	21	100,0	0	0,0	0	0,0	21	63,6
Factor VIII más rFVIIa	0	0,0	6	66,7	3	100,0	9	27,3
Factor VIII más CCPa	0	0,0	2	22,2	0	0,0	2	6,1
Sin dato	0	0,0	1	11,1	0	0,0	1	3,0
Total	21	100	9	100	3	100	33	100

El 79% de los pacientes recibió dosis de ITI entre 50-200 UI/kg, con un promedio de 79 UI/kg (DE 41,1). Respecto a la frecuencia, el 48,5% de los casos recibió la ITI 7 días a la semana, el 12,1%, 5-6 veces por semana y el 30,3% solo 3 veces (tabla 126).

Tabla 126. Dosis y frecuencia de la ITI, 2017

Dosis de la ITI (UI/kg)	Frecuencia por semana												Total	
	3 días		4 días		5 días		6 días		7 días		Sin dato			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%		
18-49	2	40,0	0	0,0	1,0	20,0	0	0,0	2	40,0	0	0,0	5	100
50-99	5	29,4	1	5,9	2,0	11,8	1	5,9	8	47,1	0	0,0	17	100
100- 200	3	33,3	0	0,0	0,0	0,0	0	0,0	6	66,7	0	0,0	9	100
Sin dato	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	100,0	2	100
Total	10	30,3	1	3,0	3	9,1	1	3,0	16	48,5	2	6,1	33	100

Respecto al tiempo de tratamiento en ITI, el 45,5% de los pacientes lo han recibido, como mínimo, durante los últimos 12 meses y el 24,3% lo recibió entre 6-10 meses (tabla 127).



Tabla 127. Tiempo en ITI durante el último año, 2017

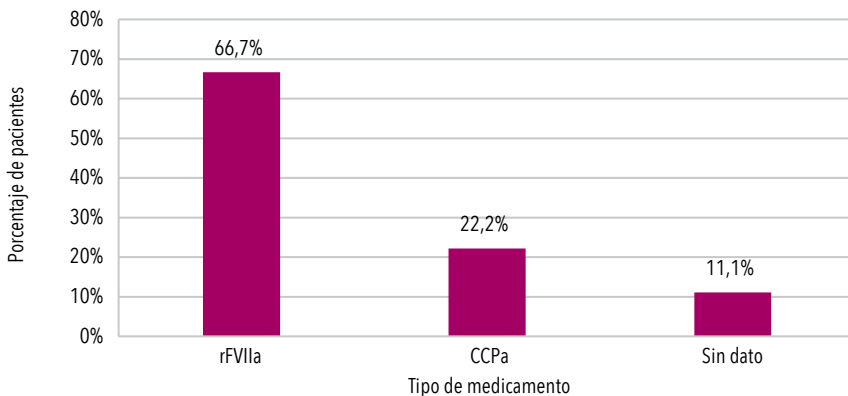
Tiempo en ITI	n	%
1 mes	2	6,1
2 meses	2	6,1
3 meses	3	9,1
4 meses	2	6,1
5 meses	1	3,0
6 meses	2	6,1
7 meses	2	6,1
9 meses	1	3,0
10 meses	2	6,1
11 meses	1	3,0
12 meses	15	45,5
Total	33	100

La forma de administración del tratamiento fue domiciliaria en el 63,6% de los casos, institucional en el 15,1% y mixta en el 18,2%. Solo en el 3% (n = 1) la ITI fue autoadministrada. En el 91% de los pacientes la administración se realizó a través de un catéter venoso periférico, mientras que en el 9% restante fue por acceso central.

3.4.6 Tratamiento profiláctico en los pacientes en ITI

El 27,3% (n = 9) de los pacientes que estaban recibiendo ITI, también recibían tratamiento profiláctico. Todos eran menores de 20 años. El medicamento más utilizado para la profilaxis en estos pacientes fue el rFVIIa, utilizado en el 66,7% de los casos (n = 6), seguido por el CCPa en el 22,2%, (n = 2) (figura 17).

Figura 17. Tipo de medicamento utilizado como profilaxis en los pacientes en ITI





La dosis y la frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en los pacientes en ITI se presentan en la tabla 128. Las dosis oscilaron entre 71,4 - 90,9 mcg/kg, con un promedio de 81,4 mcg/kg, mediana de 81,7. Solo uno de los casos recibió una dosis de 90 mcg/kg o más. La frecuencia de administración más utilizada fue 3 veces por semana (tabla 128).

Tabla 128. Dosis y frecuencia de la profilaxis con rFVIIa en pacientes en ITI, 2017

Dosis de rFVIIa (mcg/kg)	Frecuencia de la profilaxis con rFVIIa por semana							
	1 vez/semana		3 veces/semana		5 veces/semana		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
71,4	0	0,0	1	25,0	0	0,0	1	16,7
80,0	0	0,0	1	25,0	0	0,0	1	16,7
83,3	0	0,0	0	0,0	1	100,0	1	16,7
90,9	0	0,0	1	25,0	0	0,0	1	16,7
Sin dato	1	100,0	1	25,0	0	0,0	2	33,3
Total	1	100	4	100	1	100	6	100

Por otro lado, 2 pacientes en ITI tenían profilaxis con CCPa. Las dosis fueron de 44 y 79 UI/kg, con una frecuencia de 1 y 3 días por semana, respectivamente (tabla 129).

Tabla 129. Dosis y frecuencia de la profilaxis con CCPa en pacientes en ITI, 2017

Dosis de CCPa (UI/kg)	Frecuencia de la profilaxis por semana					
	1 vez/semana		3 veces/semana		Total	
	n	%	n	%	n	%
44	0	0,0	1	100,0	1	50,0
79	1	100,0	0	0,0	1	50,0
Total	1	100	1	100	2	100

Respecto al tiempo en profilaxis, el 44,4% de estos pacientes llevaba 12 meses, el 33,3% entre 10-11 meses y solo el 11,1% había comenzado recientemente con este esquema (tabla 130).

Tabla 130. Meses de profilaxis en la población en ITI, 2017

Meses de profilaxis	n	%
0	1	11,1
6	1	11,1
10	2	22,2
11	1	11,1
12	4	44,4
Total	9	100



3.4.7 Tratamiento a demanda en los pacientes en ITI

De los pacientes en ITI, 3 recibieron dosis a demanda durante el periodo. En todos se utilizó como medicamento el rFVIIa. En la tabla 131, se presenta el total de mg utilizados para los eventos a demanda de los pacientes en ITI durante el último año. El promedio anual se ubicó en 194 mg (DE 44,5).

Tabla 131. Total de mg de rFVIIa utilizados en los pacientes en ITI que tuvieron administraciones a demanda, 2017

Total de mg de rFVIIa	n	%
143	1	33,3
214	1	33,3
225	1	33,3
Total	3	100

3.4.8 Cobertura del plan de beneficios para los medicamentos usados en ITI

Respecto a los medicamentos utilizados durante el periodo, se identificó que en el 36,4% de los pacientes se utilizaron medicamentos incluidos en el PBS y en el 18,2% medicamentos no incluidos en el PBS, tabla 132.

Tabla 132. Cobertura de los medicamentos usados en ITI, 2017

Tipo de medicamento	n	%
PBS	12	36,4
NO PBS	6	18,2
PBS más NO PBS	15	45,5
Total	33	100

A continuación, se presentan los medicamentos reportados como parte del tratamiento en los pacientes con ITI (tabla 133). El Advate fue el más utilizado en estos pacientes (15,2%), seguido por el Octanate (9,1%).



Tabla 133. Medicamentos reportados como parte del tratamiento en los pacientes con ITI, 2017

Tipo de medicamento	n	%
ADVATE	5	15,2
OCTANATE	3	9,1
ADVATE/NOVOSEVEN	2	6,1
FACTANE/NOVOSEVEN	2	6,1
IMMUNATE	2	6,1
KOGENATE	2	6,1
KOGENATE/NOVOSEVEN	2	6,1
OCTANATE/NOVOSEVEN	2	6,1
BERIATE/FEIBA	1	3,0
FACTANE	1	3,0
FACTOR VIII DE COAGULACIÓN	1	3,0
FEIBA	1	3,0
HAEMATE P/FEIBA	1	3,0
HEMOFIL M/IMMUNATE	1	3,0
KOGENATE/OPTIVATE	1	3,0
NOVOSEVEN	1	3,0
OPTIVATE	1	3,0
XYNTHA	1	3,0
XYNTHA/IMMUNATE	1	3,0
XYNTHA/NOVOSEVEN	1	3,0
XYNTHA/OPTIVATE	1	3,0
Total	33	100



4. COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD Y OTROS EVENTOS EN SALUD

4.1 Hemartrosis

Las hemartrosis o hemorragias articulares son las manifestaciones más típicas de la hemofilia (6). “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).

Para el periodo de reporte, 745 personas (37%) con diagnóstico de hemofilia tuvieron al menos un sangrado articular durante el último año. 39% en aquellos con hemofilia A y 27% para hemofilia B. Todos los pacientes reportados fueron de sexo masculino.

En la tabla 134 se describen las características de la población que presentó hemartrosis. Más del 50% correspondieron a personas de 18 años o más. Entre los pacientes con hemofilia A, el 76% tenían enfermedad severa y el 19% moderada. Del total de pacientes con hemartrosis, el 79% estaba recibiendo tratamiento profiláctico y el 17,5% tratamiento a demanda. En los pacientes con hemofilia tipo B el 53,8% estaban en grado severo y el 37,6% en moderado; el 78,9% estaban en profilaxis y el 18% en tratamiento a demanda.

Tabla 134. Distribución de los pacientes con hemartrosis por tipo de hemofilia, 2017

Población	Hemofilia A		Hemofilia B		Total		
	n	%	n	%	n	%	
Edad	0-2	11	1,7	0	0,0	11	1,5
	3-4	33	5,1	4	4,3	37	5,0
	5-9	85	13,1	10	10,6	95	12,8
	10-17	141	21,7	26	27,7	167	22,4
	18 y más	381	58,5	54	57,5	435	58,4
Total	651	100	94	100	745	100	



Tabla 134. Distribución de los pacientes con hemartrosis por tipo de hemofilia, 2017 (continuación)

Población		Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
		n	%	n	%	n	%
Severidad	Leve	31	4,8	8	8,5	39	5,2
	Moderada	124	19,0	35	37,2	159	21,3
	Severa	491	75,4	50	53,2	541	72,6
	Sin dato	5	0,8	1	1,1	6	0,8
	Total	651	100	94	100	745	100
Esquema de tratamiento	A demanda	113	17,4	23	24,5	136	18,3
	Profilaxis	512	78,6	71	75,5	583	78,3
	ITI	11	1,7	0	0,0	11	1,5
	ITI más profilaxis	6	0,9	0	0,0	6	0,8
	ITI más demanda	3	0,5	0	0,0	3	0,4
	Sin dato	6	0,9	0	0,0	6	0,8
Total	651	100	94	100	745	100	

El origen de las hemartrosis fue traumático en el 49% de los pacientes y espontáneo en el 30%. Los pacientes reportados con hemartrosis por las dos causas representaron el 21% restante. La distribución de hemartrosis según su origen fue similar para hemofilia A y para hemofilia B (tabla 135).

Tabla 135. Origen de la hemartrosis por tipo de hemofilia, 2017

Tipo de hemartrosis	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Traumáticas	315	48,4	47	50,0	362	48,6
Espontáneas	196	30,1	28	29,8	224	30,1
Espontáneas y traumáticas	140	21,5	19	20,2	159	21,3
Total	651	100	94	100	745	100

La distribución de las hemartrosis de acuerdo con el tipo de tratamiento se presenta en la tabla 136.



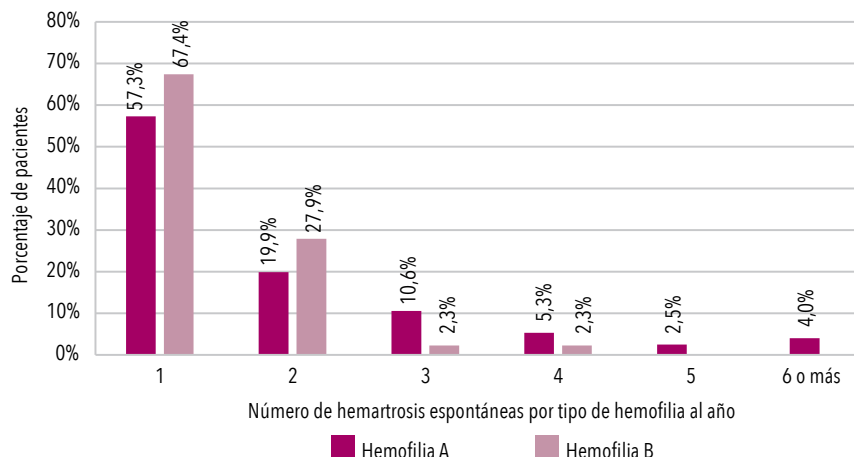
Tabla 136. Origen de la hemartrosis por esquema de tratamiento actual, 2017

Tipo de hemartrosis	A demanda		Profilaxis		ITI		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%
Traumáticas	91	66,9	262	44,9	7	26,9	360	48,3
Espontáneas	27	19,9	186	31,9	8	30,8	221	29,7
Espontáneas y traumáticas	18	13,2	135	23,2	5	19,2	158	21,2
Sin dato	0	0,0	0	0,0	6	23,1	6	0,8
Total	136	100	583	100	26	100	745	100

El promedio de hemartrosis por paciente (espontáneas o traumáticas) en hemofilia A fue de 2 sangrados en el año, mediana de 1 y un valor extremo correspondiente a un paciente que tuvo 24 episodios de origen traumático en el periodo. En los pacientes con hemofilia B, la mediana de episodios de hemartrosis, tanto espontáneas como traumáticas fue de 1. Se observó una diferencia entre el promedio de las hemartrosis espontáneas (1,4 sangrados) y las traumáticas (2,3 sangrados), con un valor extremo de 29 hemartrosis traumáticas en la persona con más sangrados.

En la figura 18 se presenta el número de hemartrosis espontáneas según el tipo de hemofilia. La mayoría de los pacientes presentaron 1 sangrado articular espontáneo durante el último año, lo que correspondió a 57,3% (n = 184) en hemofilia A, y 67,4% (n = 43) en hemofilia B.

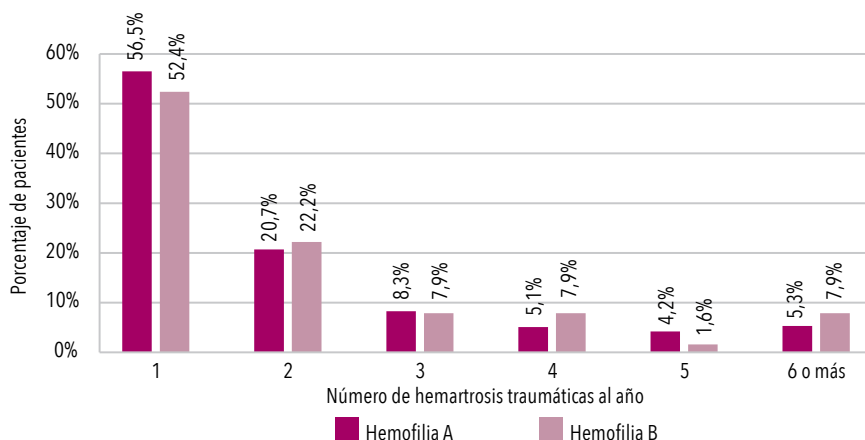
Figura 18. Número de hemartrosis espontáneas por tipo de hemofilia, 2017





Aproximadamente la mitad de la población reportada con hemartrosis traumáticas durante el periodo tuvo 1 episodio en el año (56,5% para hemofilia A y 62,4% para hemofilia B), en tanto que el 20% tuvo 2 eventos. En la figura 19 se presenta la distribución del número de hemartrosis traumáticas según el tipo de hemofilia durante el periodo.

Figura 19. Número de hemartrosis traumáticas por tipo de hemofilia, 2017



En los pacientes con inhibidores la proporción de hemartrosis espontáneas y traumáticas fue mayor que en los pacientes sin inhibidores. En la tabla 137, se presenta la proporción de hemartrosis espontáneas y traumáticas en la población con hemofilia según la presencia de inhibidores. En aquellos sin inhibidores, la proporción de hemartrosis espontáneas fue del 18,5%, ascendiendo a 43% en pacientes con inhibidores de alta respuesta. Esta situación fue similar en las hemartrosis traumáticas, para las cuales el porcentaje de ocurrencia fue superior en quienes presentaron inhibidores que en aquellos sin esta complicación.

Tabla 137. Proporción de hemartrosis según la presencia de inhibidor, 2017

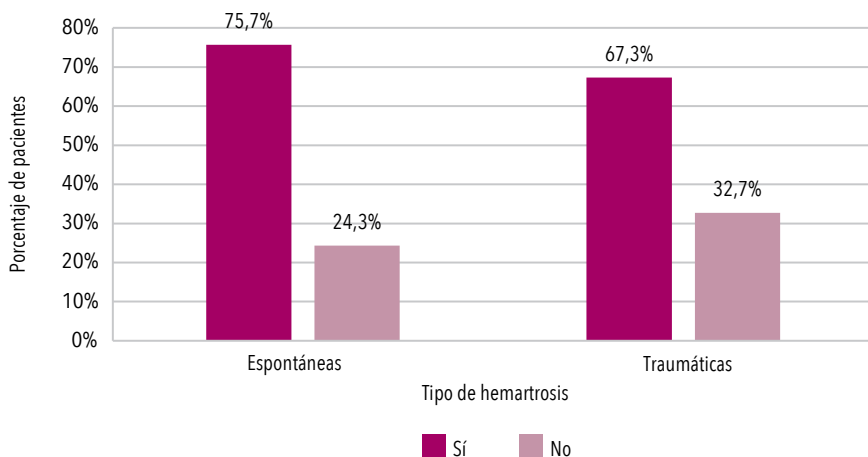
Presencia de inhibidor	Traumáticas		Espontáneas		Espontáneas y traumáticas		Casos*
	n	%	n	%	n	%	
Inhibidores de baja respuesta	49	21,5	35	15,4	22	9,6	228
Inhibidores de alta respuesta	24	25,0	19	19,8	21	21,9	96
Inhibidores negativos	247	19,6	130	10,3	96	7,6	1.257
Sin prueba	35	6,9	34	6,7	15	3,0	505
Sin dato	7	8,3	6	7,1	5	6,0	84
Total	362	16,7	224	10,3	159	7,3	2.170

* Total de casos reportados de hemofilia



En la población con hemofilia en profilaxis sin inhibidores, el 24,3% presentó hemartrosis espontáneas, el 32,7% hemartrosis traumáticas y en el porcentaje restante no se reportó la ocurrencia de hemartrosis (figura 20).

Figura 20. Proporción de hemartrosis en población hemofílica sin inhibidores en profilaxis, 2017



4.2 Hemorragias

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

Del total de pacientes reportados, el 34,6% ($n = 698$) tuvieron alguna hemorragia diferente a hemartrosis durante el periodo de análisis, de los cuales el 82,7% ($n = 577$) se presentó en casos de hemofilia A y 17,3% ($n = 121$) en hemofilia B.

Del total de casos con hemorragia reportada, tan solo 4 se presentaron en el sexo femenino. El grupo etario que presentó una mayor proporción de casos fue el de 18 años o más, en tanto que el menor número de casos ocurrió en el grupo de 0 a 2 años. La distribución etaria por tipo de hemofilia sigue el mismo comportamiento, como se evidencia en la tabla 138.



Tabla 138. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares por grupo de edad y tipo de hemofilia, 2017

Grupo de edad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0 a 2 años	30	5,2	5	4,1	35	5,0
3 a 4 años	33	5,7	11	9,1	44	6,3
5 a 9 años	96	16,6	18	14,9	114	16,3
10 a 17 años	140	24,3	25	20,7	165	23,6
18 años o más	276	47,8	62	51,2	340	48,7
Total	577	100	121	100	698	100

Al analizar las hemorragias de acuerdo con la severidad de los casos, se demostró que la población objeto de este análisis, tuvo el comportamiento esperado de acuerdo con la evidencia científica, mostrando que la mayor proporción de pacientes con esta complicación, en el periodo de reporte, fueron casos con enfermedad severa (60%) (tabla 139).

Tabla 139. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares de acuerdo con la severidad y tipo de hemofilia, 2017

Severidad de la enfermedad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	79	13,7	14	11,6	93	13,3
Moderada	114	19,8	61	50,4	175	25,1
Severa	375	65,0	44	36,4	419	60,0
Total	577	100	121	100	698	100

Del total de pacientes reportados con hemorragia diferente a hemartrosis en el periodo (n = 698), el 32% (n = 226) recibía tratamiento a demanda, el 64% (n = 449) profilaxis y el restante 4% se encontraba en ITI.

Las hemorragias que se presentan en los pacientes con diagnóstico de hemofilia pueden ser traumáticas o espontáneas. En el periodo de reporte, el 53,4% (n = 373) de los casos tuvieron hemorragias espontáneas y el 60,7% (n = 424) restante, hemorragias traumáticas. Sin embargo, se presentaron 99 casos en los que se reportó la ocurrencia de hemorragias tanto espontáneas como traumáticas (tabla 140).



Tabla 140. Distribución de casos con hemorragias extraarticulares en pacientes con hemofilia, 2017

Hemorragias espontáneas	Hemorragias traumáticas		Total
	No	Sí	
No	0	325	325
Sí	274	99	373
Total	274	424	698

El número de episodios reportado en los últimos 12 meses estuvo en un rango de 1 a 12; el más frecuente fue 1 episodio en el 63% de los casos (figura 21). Los episodios de hemorragias espontáneas variaron de 1 a 12 en hemofilia A y de 1 a 6 en hemofilia B. Los episodios de hemorragias traumáticas estuvieron entre 1 y 10 para hemofilia A, y entre 1 y 6 para hemofilia B. En todos los casos el número de episodios más frecuente fue de 1. Los detalles del número de episodios reportados en todos los pacientes con hemofilia A y B, tanto de origen espontáneo como traumático, son presentados en las tablas 141 y 142.

Figura 21. Episodios de hemorragias extraarticulares en los últimos 12 meses, 2017

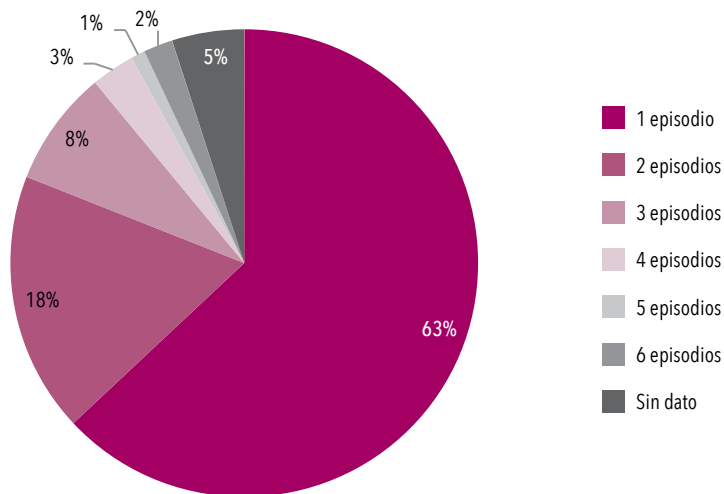




Tabla 141. Número de episodios de hemorragias espontáneas según tipo de hemofilia, 2017

Número de hemorragias espontáneas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	1.467	81,8	310	82,4	1.777	81,9
1	228	12,7	47	12,5	275	12,7
2	46	2,6	9	2,4	55	2,5
3	12	0,7	3	0,8	15	0,7
4	6	0,3	0	0,0	6	0,3
5	1	0,1	1	0,3	2	0,1
6	5	0,3	0	0,0	5	0,2
7	1	0,1	0	0,0	1	0,0
8	1	0,1	0	0,0	1	0,0
10	2	0,1	0	0,0	2	0,1
12	1	0,1	0	0,0	1	0,0
Sin dato	24	1,3	6	1,6	30	1,4
Total	1.794	100	376	100	2.170	100

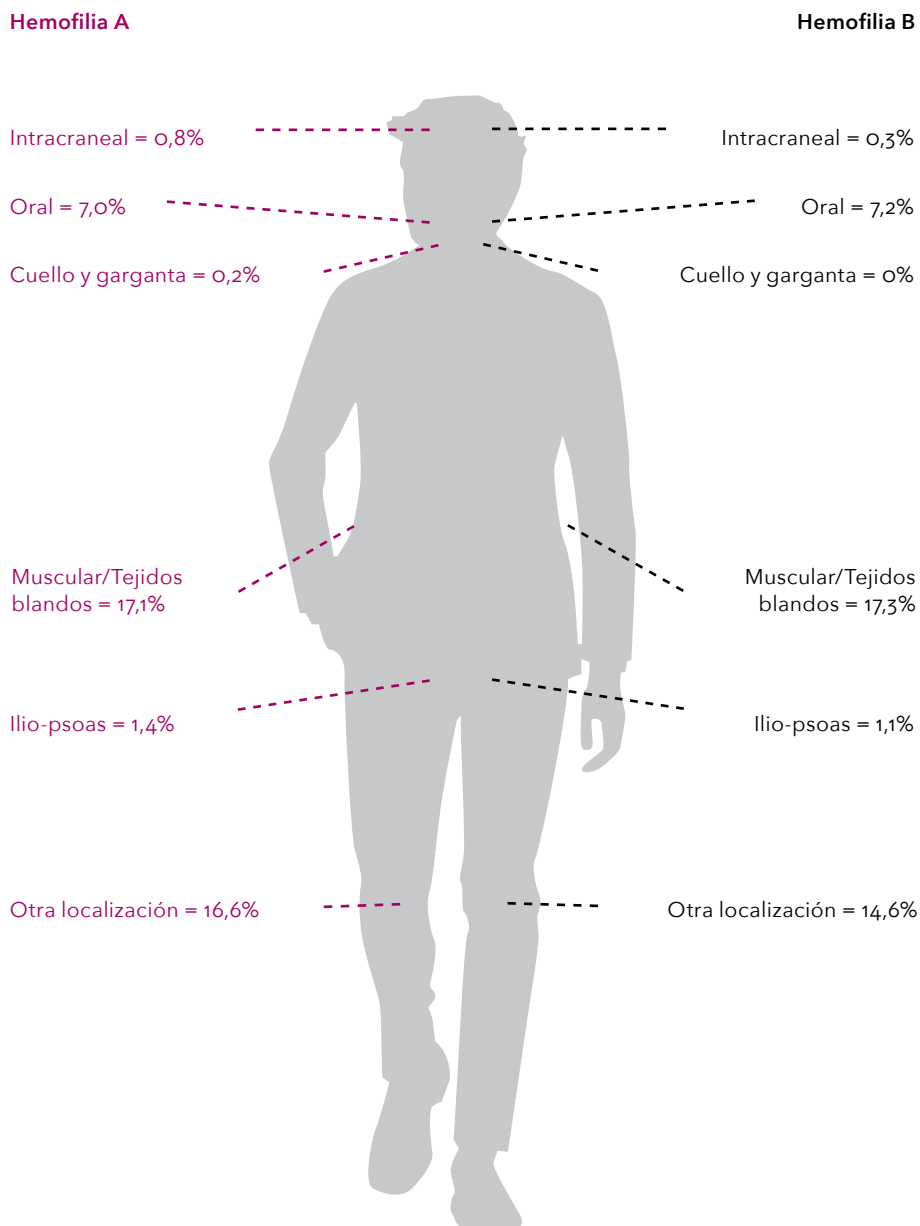
Tabla 142. Número de episodios de hemorragias traumáticas según tipo de hemofilia, 2017

Número de hemorragias traumáticas	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
0	1.440	80,3	299	79,5	1.739	80,1
1	220	12,3	48	12,8	268	12,4
2	56	3,1	19	5,1	75	3,5
3	29	1,6	5	1,3	34	1,6
4	10	0,6	1	0,3	11	0,5
5	6	0,3	0	0,0	6	0,3
6	2	0,1	1	0,3	3	0,1
7	1	0,1	0	0,0	1	0,0
8	2	0,1	0	0,0	2	0,1
9	2	0,1	0	0,0	2	0,1
10	1	0,1	0	0,0	1	0,0
Sin dato	25	1,4	3	0,8	28	1,3
Total	1.794	100,0	376	100,0	2.170	100,0

Las hemorragias reportadas se localizaron en el músculo Ilio psoas, otros músculos o tejidos blandos, cuello/garganta, oral, intracraneana y otras localizaciones. La distribución de las hemorragias por localización, en hemofilia A y B, se presenta en la figura 22.



Figura 22. Localización de las hemorragias extraarticulares en los pacientes con hemofilia, 2017





4.3 Artropatía hemofílica crónica

Otra de las complicaciones de la hemofilia es la artropatía hemofílica crónica, la cual aparece como consecuencia de las hemorragias intraarticulares. Del total de casos reportados con hemofilia (n = 2.170) para el periodo, el 39,7% (n = 862) tenía artropatía hemofílica. La distribución de acuerdo con el tipo de hemofilia se presenta en la tabla 143.

Tabla 143. Distribución de artropatía hemofílica por tipo de hemofilia, 2017

Artropatía hemofílica	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Si	740	41,2	122	32,4	862	39,7
No	1.023	57,0	251	66,8	1.274	58,7
Sin dato	31	1,7	3	0,8	34	1,6
Total	1.794	100	376	100	2.170	100

La media de edad en los pacientes con artropatía hemofílica fue de 30,5 años, con una mediana de 28 (DE 14,7 años) y un rango de 3 a 83 años. La distribución de la artropatía hemofílica por grupos de edad se presenta en la tabla 144.

Tabla 144. Distribución de la artropatía hemofílica por grupos de edad, 2017

Grupo etario	n	%
0 a 4	11	1,3
5 a 9	29	3,4
10 a 14	61	7,1
15 a 19	114	13,2
20 a 24	115	13,3
25 a 29	132	15,3
30 a 34	88	10,2
35 a 39	101	11,7
40 a 44	66	7,7
45 a 49	47	5,5
50 a 54	29	3,4
55 a 59	28	3,2
60 a 64	21	2,4
65 a 69	12	1,4
70 a 74	4	0,5
75 a 79	1	0,1
Mayores de 80	3	0,3
Total	862	100



Según el grado de severidad, se evidenció que la mayor proporción de pacientes con artropatía estuvieron en grado severo de la enfermedad, tanto en hemofilia A como en hemofilia B (tabla 145). Para el periodo de análisis solo se reportó un caso incidente de artropatía.

Tabla 145. Distribución de la artropatía hemofílica por severidad de la enfermedad, 2017

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Leve	24	3,2	8	6,6	32	3,7
Moderado	101	13,6	34	27,9	135	15,7
Severo	608	82,2	77	63,1	685	79,5
Sin dato	7	0,9	3	2,5	10	1,2
Total	740	100	122	100	862	100

Del total de pacientes con artropatía, en el 20% (n = 178) se reportó la presencia de inhibidores. En la tabla 146 se muestra la distribución de los casos por tipo de hemofilia y la presencia de inhibidores.

Tabla 146. Distribución de la artropatía hemofílica por presencia de inhibidores, 2017

Presencia de inhibidores	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Alta respuesta	54	7,3	5	4,1	59	6,8
Baja respuesta	109	14,7	10	8,2	119	13,8
Inhibidores negativos	466	63	89	73	555	64,4
Sin prueba	95	12,9	16	13,1	111	12,9
Sin dato	16	2,2	2	1,6	18	2,1
Total	740	100	122	100	862	100

Del total de casos con artropatía, 743 recibieron esquema de profilaxis (86%) y de éstos, la mayor proporción estuvieron en grado severo de la enfermedad (tabla 147).

Tabla 147. Distribución de la artropatía hemofílica en pacientes con profilaxis, por severidad de la enfermedad, 2017

Severidad	Hemofilia A		Hemofilia B		Casos de hemofilia	
	n	%	n	%	A (n)	B (n)
Leve	2	28,6	0	0,0	7	0
Moderado	77	53,1	29	40,8	145	71
Severo	553	60,5	73	56,6	914	129
Sin dato	7	46,7	2	66,7	15	3
Total	639	59,1	104	51,2	1.081	203



En la tabla 148 se muestran los datos relacionados con la presencia de inhibidores en la población con artropatía en esquema de profilaxis, se reporta mayor frecuencia de esta complicación en pacientes sin inhibidores en ambos tipos de hemofilia.

Tabla 148. Distribución de la artropatía hemofílica en pacientes con profilaxis, por presencia de inhibidores, 2017

Inhibidores en profilaxis	Hemofilia A		Hemofilia B		Casos de hemofilia	
	n	%	n	%	A (n)	B (n)
Alta respuesta	31	60,8	4	80,0	51	5
Baja respuesta	94	63,5	9	36,0	148	25
Inhibidores negativos	426	60,3	79	53,7	706	147
Sin prueba	75	52,4	11	47,8	143	23
Sin dato	13	39,4	1	33,3	33	3
Total	639	59,1	104	51,2	1.081	203

La artropatía hemofílica puede comprometer una o más articulaciones, el comportamiento para el periodo reportado según el número de articulaciones osciló entre 1 y 10 articulaciones (tabla 149).

Tabla 149. Número de articulaciones comprometidas en pacientes con artropatía hemofílica, 2017

Número de articulaciones	n	%
1	225	26,1
2	218	25,3
3	96	11,1
4	148	17,2
5	53	6,1
6	79	9,2
7	19	2,2
8	15	1,7
9	2	0,2
10	1	0,1
Sin dato	6	0,7
Total	862	100

Del total de pacientes que presentaron artropatía hemofílica (n = 862), 51 (5,9%) fueron reportados con reemplazo articular, de ellos, el 80,4% (n = 41) correspondió a casos de hemofilia A y el 19,6% a hemofilia B (n = 10). En la



tabla 150 se presenta la distribución de los reemplazos articulares por grupos de edad.

Tabla 150. Distribución de reemplazos articulares por grupo de edad, 2017

Grupo de edad (años)	n	%
20 a 24	2	3,9
25 a 29	5	9,8
30 a 34	7	13,7
35 a 39	11	21,6
40 a 44	9	17,6
45 a 49	6	11,8
50 a 54	2	3,9
55 a 59	2	3,9
60 a 64	3	5,9
65 a 69	2	3,9
70 a 74	1	2,0
Mayores de 80	1	2,0
Total	51	100

4.4 Otras complicaciones

En el reporte realizado de hemofilia y otras coagulopatías, se incluye el reporte de condiciones de salud asociadas. A continuación, se presenta su comportamiento.

4.4.1 Infección por virus de la hepatitis C, hepatitis B o VIH

4.4.1.1 Hepatitis C

Del total de pacientes reportados con hemofilia para este periodo, 78 (3,6%) fueron reportados con antecedente positivo para infección por el virus de la hepatitis C, de éstos, el 92,3% (n = 72) correspondieron a pacientes con diagnóstico de hemofilia A y el 7,7% (n = 6) a pacientes con hemofilia B (tabla 151). En 30 casos no se reportó el dato del antecedente de hepatitis C. Del total de casos con este antecedente se presentó 1 solo caso en un paciente con diagnóstico nuevo.

4.4.1.2 Hepatitis B

De los pacientes reportados con hemofilia, 6 (0,30%) presentaron el antecedente de infección por el virus de la hepatitis B (tabla 151). Para esta comorbilidad se identificaron 22 valores perdidos.



4.4.1.3 Infección por VIH

De los pacientes con diagnóstico de hemofilia reportados para el periodo de reporte, 16 (0,7%) tuvieron antecedente positivo para la infección por el VIH. Para este periodo se identificaron 22 valores perdidos (tabla 151). Del total de pacientes con antecedente de infección por VIH, el 87,5% fueron pacientes con diagnóstico de hemofilia A y 12,5% con hemofilia B.

4.4.1.4 Infecciones concomitantes

Durante el periodo de reporte se presentaron casos de infecciones concomitantes de VIH con hepatitis B (3 casos) y VIH con hepatitis C (4 casos), todos correspondientes a pacientes con hemofilia A (tabla 151).

Tabla 151. Infecciones por tipo de hemofilia, 2017

Infección	Hemofilia A		Hemofilia B	
	n	%*	n	%**
Hepatitis C	65	3,6	6	1,6
Hepatitis B	1	0,1	2	0,5
VIH	10	0,6	2	0,5
Hepatitis B y C	3	0,2	0	0,0
Hepatitis C y VIH	4	0,2	0	0,0
Total	83	4,6	10	2,7

* Porcentaje sobre el total de casos de hemofilia A (n = 1.794)

** Porcentaje sobre el total de casos de hemofilia B (n = 376)

Del total de casos reportados con infección (n = 93), el 98,9% (n = 92) se presentaron en el sexo masculino. La media de la edad de estos pacientes fue de 43 años, mediana de 41 (DE 12,87; Min 2, Max 84). El grupo de edad con mayor número de casos fue el de 40 a 44 años (tabla 152).

Tabla 152. Distribución por grupos etarios de personas con infección, 2017

Grupo de edad (años)	VHC		VHB		VIH		VHB y VHC		VHC y VIH		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
0 a 4	1	1,4	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	1,1
5 a 9	1	1,4	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	1,1
15 a 19	1	1,4	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	1	1,1
25 a 29	3	4,2	1	33,3	3	25,0	0	0,0	0	0,0	7	7,5
30 a 34	5	7,0	0	0,0	3	25,0	0	0,0	0	0,0	8	8,6
35 a 39	19	26,8	1	33,3	0	0,0	1	33,3	0	0,0	21	22,6
40 a 44	11	15,5	1	33,3	2	16,7	1	33,3	3	75,0	18	19,4
45 a 49	11	15,5	0	0,0	1	8,3	0	0,0	0	0,0	12	12,9



Tabla 152. Distribución por grupos etarios de personas con infección, 2017 (continuación)

Grupo de edad (años)	VHC		VHB		VIH		VHB y VHC		VHC y VIH		Total	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
50 a 54	4	5,6	0	0,0	1	8,3	0	0,0	0	0,0	5	5,4
55 a 59	4	5,6	0	0,0	1	8,3	1	33,3	1	25,0	7	7,5
60 a 64	5	7,0	0	0,0	1	8,3	0	0,0	0	0,0	6	6,5
65 a 69	4	5,6	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	4	4,3
70 a 74	2	2,8	0	0,0	0	0,0	0	0,0	0	0,0	2	2,2
Total	71	100	3	100	12	100	3	100	4	100	93	100

4.4.2 Pseudotumores

“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).

Para el periodo reportado se identificaron 20 casos de pseudotumores, lo que representa un 0,9% del total de pacientes con diagnóstico de hemofilia. Del total de casos con pseudotumores, el 85% (n = 17) correspondió a pacientes con hemofilia A y el 15% a hemofilia B (n = 3).

No se presentó ningún caso de pseudotumores en pacientes con hemofilia leve, el 45% de los casos (n = 9) ocurrió en pacientes con hemofilia moderada y el 55% (n = 11) en pacientes con hemofilia severa.

En los pacientes con pseudotumores (n = 20), el 80% (n = 16) se encontraban en profilaxis secundaria o terciaria. Dos casos fueron pacientes con inhibidores (10%), 14 con inhibidores negativos (70%) y los 4 restantes no tuvieron la prueba (20%).

En la tabla 153 se describe la distribución de pseudotumores por esquema de tratamiento, según el tipo de hemofilia.

Tabla 153. Esquema de tratamiento recibido por pacientes con pseudotumores, 2107

Esquema de tratamiento	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
A demanda	1	5,9	1	33,3	2	10,0
Profilaxis primaria	1	5,9	1	33,3	2	10,0
Profilaxis secundaria o terciaria	15	88,2	1	33,3	16	80,0
Total	17	100	3	100	20	100



El promedio de edad del grupo de pacientes con pseudotumores fue de 32,6 años, con una mediana de 34 (DE 11,2 años; Min 12, Max 55). En la tabla 154 se presenta la distribución de los pacientes por grupo etario.

Tabla 154. Distribución de pacientes con pseudotumores por grupo etario, 2017

Grupo etario (años)	n	%
10 a 14	2	10
20 a 24	2	10
25 a 29	4	20
30 a 34	2	10
35 a 39	5	25
40 a 44	2	10
45 a 49	2	10
55 a 59	1	5
Total	20	100

4.4.3 Fracturas

Para el periodo de análisis, se reportaron 23 pacientes con fracturas, que representan el 1% de los pacientes con hemofilia reportados, de los cuales el 86% corresponde a hemofilia A. Para esta complicación se identificaron 12 valores perdidos. Todos los casos de fractura se presentaron en pacientes de sexo masculino. El 56,5% (n = 13) de los casos reportados con fractura fueron pacientes en grado severo, el 21,7% (n = 5) en grado moderado, el 13% (n = 3) en grado leve y (8,7%) con dos valores perdidos. La media de edad de los pacientes que presentaron fractura como complicación fue de 30,6 años, mediana de 27 (DE 16,5 años; Min 4, Max 59). En la tabla 155 se presenta la distribución por grupo etario de los casos de fractura reportados.

Tabla 155. Distribución de pacientes con fracturas por grupo etario, 2017

Grupo etario (años)	Frecuencia	%
0 a 4	2	9
10 a 14	2	9
15 a 19	2	9
20 a 24	3	13
25 a 29	4	17
30 a 34	1	4
35 a 39	2	9
40 a 44	1	4
45 a 49	1	4
50 a 54	3	13
55 a 59	2	9
Total	23	100



4.4.4 Anafilaxia

Se presentaron 22 casos de anafilaxia en los pacientes con hemofilia, que representan el 1% de los pacientes reportados. En 10 casos se desconoció la ocurrencia del evento. Del total de casos de anafilaxia reportados, el 9% (n = 2) se presentó en el sexo femenino. El 13,6% (n = 3) ocurrió en pacientes con hemofilia leve, el 22,7% (n = 5) con hemofilia moderada, y el 63,6% (n = 14) con hemofilia severa. La media de edad de los pacientes que presentaron esta complicación fue de 22,3 años, mediana de 20 (DE 10,8 años; Min 4, Max 39). La distribución por grupo etario de estos pacientes se presenta en la tabla 156.

Tabla 156. Distribución de casos de anafilaxia por grupo etario, 2017

Grupo etario (años)	n	%
0 a 4	1	4,5
5 a 9	2	9,1
10 a 14	3	13,6
15 a 19	4	18,2
20 a 24	2	9,1
25 a 29	3	13,6
30 a 34	2	9,1
35 a 39	5	22,7
Total	22	100



5. MANEJO INTERDISCIPLINARIO

El manejo interdisciplinario del paciente con diagnóstico de hemofilia permite abordar de manera integral al individuo y su contexto, identificar sus necesidades y diseñar mecanismos de atención que permitan obtener resultados en salud óptimos y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.

Dado lo anterior, el análisis incorpora información relacionada con el equipo de profesionales que se involucran en la atención del paciente.

A continuación, se presentan las características del equipo interdisciplinario para los pacientes con diagnóstico de hemofilia:

5.1 Profesional que lidera la atención

El profesional reportado como líder de la atención de los pacientes con hemofilia en el periodo de análisis fue el hematólogo para el 88,3% de los casos (n = 1.917). Para los demás pacientes la atención fue liderada por internistas, ortopedistas, médicos familiares y médicos generales. Este dato se desconoce en el 7,9% de los casos reportados. Los detalles de la frecuencia del profesional que lidera la atención por tipo de hemofilia se muestran en la tabla 157.

Tabla 157. Profesionales que lideran la atención, 2017

Profesional que lidera la atención	Hemofilia A		Hemofilia B		Total	
	n	%	n	%	n	%
Hematólogo	1.585	88,4	332	88,3	1.917	88,3
Médico internista	8	0,4	2	0,5	10	0,5
Ortopedista	2	0,1	1	0,3	3	0,1
Médico familiar	3	0,2	0	0,0	3	0,1
Médico general	58	3,2	8	2,1	66	3,0
Sin dato	138	7,7	33	8,8	171	7,9
Total	1.794	100	376	100	2.170	100

5.2 Número de consultas por los miembros del equipo de salud

Las principales especialidades médicas reportadas en el control de los pacientes con hemofilia fueron hematología con 1.979 consultas y ortopedia



con 1.944 en el periodo de análisis. La distribución del número de consultas de estas especialidades llevadas a cabo por paciente, es presentada en las figuras 23 y 24.

Figura 23. Distribución de las consultas de hematología por paciente, 2017

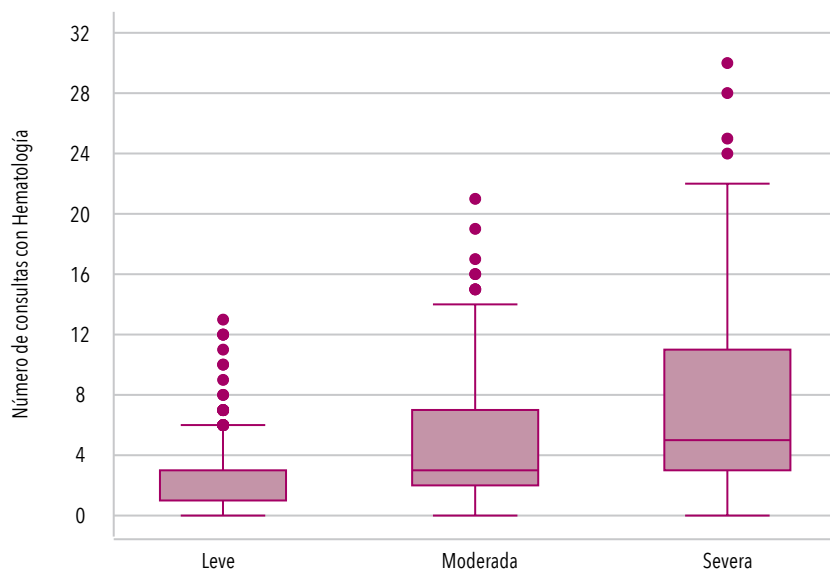
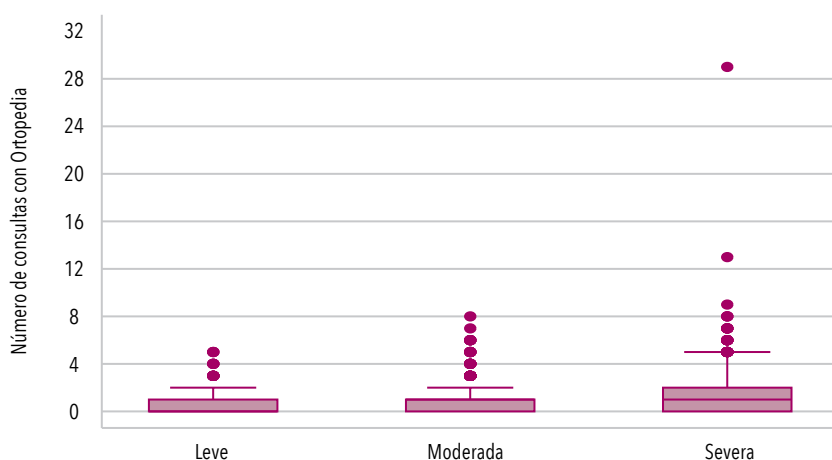


Figura 24. Distribución de las consultas de ortopedia por paciente, 2017





El profesional de enfermería hace parte del equipo multidisciplinario que brinda la atención a los pacientes con hemofilia. Del total de pacientes reportados con este diagnóstico durante el periodo, el 62,9% (n = 1.268) realizó al menos una consulta con el profesional de enfermería, el 31% no recibió esta atención y en el 6,1% no se obtuvo dicha información.

De los pacientes reportados en el periodo de análisis, 255 (12,7%) tuvieron al menos una consulta con el químico farmacéutico, en el 84,4% (n = 1.702) de los pacientes se reportó no haberla tenido, y se identificó el 2,9% de datos perdidos (n = 59).

En relación con la atención por fisioterapia, en el periodo de reporte, 935 pacientes (46,4%) asistieron al menos a una consulta, 1.023 (50,7%) pacientes no tuvieron atención y se identificaron 58 (2,9%) pacientes sin registro de datos. De los pacientes con artropatía hemofílica crónica, se reportó el 58,9% (n = 940) con atención por fisioterapia.

En la tabla 158 se presenta el comportamiento de las consultas realizadas por las diferentes especialidades en el marco de la atención interdisciplinaria de los pacientes con hemofilia.

Tabla 158. Comportamiento de las consultas por el equipo interdisciplinario, 2017

Profesional	Número de pacientes con consultas en el periodo	Media	DE	Min	Max
Hematología	1979	5,4	4,3	0	30
Ortopedia	1944	1,17	1,5	0	29
Odontología	1.896	1,27	0	0	14
Nutrición	1.914	1,33	1,88	0	12
Trabajo Social	1.951	1,34	2,08	0	15
Fisiatría	1.954	0,44	1,07	0	10
Psicología	1.908	1,07	2,14	0	19

El número de consultas por profesional varió de acuerdo con el grado de severidad de la enfermedad. En el caso de hematología, el promedio de consultas para pacientes con enfermedad leve fue de 2,07 y de 6,72 para pacientes con enfermedad severa. La misma tendencia se observó en la media de consultas con otros profesionales (tabla 159).



Tabla 159. Media de consultas de acuerdo con la severidad de la enfermedad, 2017

Profesional	Severidad	Media de consultas
Hematólogo	Leve	2,07
	Moderado	5,04
	Severo	6,72
Ortopedista	Leve	0,61
	Moderado	1,04
	Severo	1,44
Odontólogo	Leve	1,06
	Moderado	1,23
	Severo	1,35
Trabajador Social	Leve	0,61
	Moderado	1,2
	Severo	1,65
Fisiatra	Leve	0,25
	Moderado	0,48
	Severo	0,51
Psicólogo	Leve	0,77
	Moderado	1,5
	Severo	2,12



6. INDICADORES DE GESTIÓN DEL RIESGO

Los indicadores de gestión de riesgo son una herramienta a través de la cual pueden medirse aspectos relacionados con la atención y los resultados en salud de las personas con hemofilia en el país. Son medidas objetivas de diferentes aspectos identificados como importantes en esta población.

Estos resultados deben motivar a los diferentes actores involucrados en la atención de los pacientes, a mejorar las intervenciones realizadas, en diferentes niveles, y así lograr progresivamente mejoras sustanciales en la salud y la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores.

A continuación, se presenta el resultado de los indicadores de gestión de riesgo en hemofilia correspondientes al año 2017.

Los sangrados en los pacientes con hemofilia son uno de los signos más característicos de la enfermedad; por ello, el principal objetivo del tratamiento profiláctico es la prevención de los mismos, orientada a evitar los sangrados espontáneos y mitigar los de origen traumático. Para este segundo reporte, el análisis de la información mostró resultados muy similares a los encontrados el año anterior; no obstante, estas cifras se encuentran muy por debajo de lo documentado por la literatura, por lo que se sospecha un subregistro de la información en relación con los sangrados en esta población.

En la tabla 159 se presentan los resultados de los indicadores que se relacionan con los sangrados en la población reportada.

Tabla 160 a. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2)

Indicador	Indicador 1.1		Indicador 1.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado (articular más otras localizaciones) espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado general en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado general espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
Entidad / Estándar	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
ESS207	7,0	3,0	0,7	0,3
CCF053	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
ESS002	Sin dato	Sin dato	3,0	3,0



Tabla 160 a. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2) (continuación)

Indicador Entidad / Estándar	Indicador 1.1		Indicador 1.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado (articular más otras localizaciones) espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado general en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado general espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
ESS024	2,0	1,0	1,2	0,8
EPS037	1,0	0,3	2,7	0,6
EPS022	Sin dato	Sin dato	0,8	0,3
CCF015	Sin dato	Sin dato	0,2	0,1
EPS017	Sin dato	Sin dato	1,9	0,2
CCF009	Sin dato	Sin dato	0,2	0,0
EPS033	Sin dato	Sin dato	1,4	0,2
CCF050	Sin dato	Sin dato	2,0	1,0
EPSS34	2,0	2,0	2,2	1,2
ESS076	Sin dato	Sin dato	0,7	0,5
EPS025	Sin dato	Sin dato	0,3	0,0
EPS002	6,5	3,0	2,9	0,2
EPSS41	1,0	0,0	0,9	0,1
CCF033	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
EPSI05	Sin dato	Sin dato	0,3	0,0
EPSI04	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
ESS133	Sin dato	Sin dato	0,7	0,2
EPSI03	Sin dato	Sin dato	2,0	0,8
EPSS40	3,0	1,0	1,4	0,8
EPSS33	Sin dato	Sin dato	0,8	0,4
EPS001	Sin dato	Sin dato	1,2	0,4
EPS008	10,0	5,0	3,9	0,7
EPS012	Sin dato	Sin dato	2,0	0,2
ESS062	8,0	1,0	1,9	1,1
EPS023	Sin dato	Sin dato	0,9	0,9
ESS118	4,0	4,0	1,6	0,8
EPS016	8,3	3,0	2,7	0,9
EPS018	7,0	1,0	3,5	2,0



Tabla 160 a. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (1.1 y 1.2) (continuación)

Entidad / Estándar	Indicador 1.1		Indicador 1.2	
	Tasa de sangrado general en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado (articular más otras localizaciones) espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado general en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado general espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
EPSS03	Sin dato	Sin dato	0,9	0,7
CCF007	Sin dato	Sin dato	1,0	1,0
EPS003	4,6	1,8	1,5	1,0
CCF024	Sin dato	Sin dato	0,5	0,5
EAS027	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
EPS005	2,3	1,3	1,5	0,5
EPSI02	Sin dato	Sin dato	3,0	3,0
EPS010	Sin dato	Sin dato	1,4	0,6
ESS091	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
CCF027	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
CCF055	Sin dato	Sin dato	2,7	2,3
CCF102	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
EPSI01	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
EPSI06	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
13000	Sin dato	Sin dato	1,7	1,7
RES004	Sin dato	Sin dato	1,8	1,4
73000	Sin dato	Sin dato	5,0	4,0
RES003	1,0	0,5	0,6	0,1
EMP028	Sin dato	Sin dato	3,0	0
81000	Sin dato	Sin dato	0	0
RES002	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
EMP017	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
5000	Sin dato	Sin dato	2,5	0
50000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
25000	4,0	4,0	Sin dato	Sin dato
66000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
70000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
54000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
Total	3,9	1,5	1,8	0,7



Tabla 160 b. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (2.1 y 2.2)

Indicador	Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado articular en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Espontaneo: Tasa de sangrado articular espontaneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontaneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
ESS207	1,0	0,0	0,3	0,1
CCF053	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
ESS002	Sin dato	Sin dato	2,0	2,0
ESS024	2,0	1,0	0,8	0,5
EPS037	0,9	0,2	2,3	0,4
EPS022	Sin dato	Sin dato	0,1	0,0
CCF015	Sin dato	Sin dato	0,5	0,4
EPS017	Sin dato	Sin dato	0,8	0,1
CCF009	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
EPS033	Sin dato	Sin dato	1,2	0,0
CCF050	Sin dato	Sin dato	2,0	1,0
EPSS34	1,0	1,0	2,1	1,1
ESS076	Sin dato	Sin dato	0,6	0,5
EPS025	Sin dato	Sin dato	0,3	0,0
EPS002	4,5	2,0	1,4	0,1
EPSS41	1,0	0,0	0,8	0,0
CCF033	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
EPSI05	Sin dato	Sin dato	0,3	0,0
EPSI04	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
ESS133	Sin dato	Sin dato	0,3	0,1
EPSI03	Sin dato	Sin dato	0,8	0,0
EPSS40	2,0	0,0	0,8	0,4
EPSS33	Sin dato	Sin dato	0,5	0,2
EPS001	Sin dato	Sin dato	1,0	0,3
EPS008	6,0	3,0	1,7	0,4
EPS012	Sin dato	Sin dato	1,0	0,0
ESS062	7,0	1,0	0,8	0,4
EPS023	Sin dato	Sin dato	0,6	0,5
ESS118	1,0	1,0	0,6	0,3
EPS016	6,3	2,3	1,7	0,6



Tabla 160 b. Indicadores. Tasa de sangrado general y articular en pacientes hemofílicos en profilaxis (2.1 y 2.2) (continuación)

Indicador	Indicador 2.1		Indicador 2.2	
	Tasa de sangrado articular en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Esponáneo: Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes con inhibidores (alta respuesta) en profilaxis	Tasa de sangrado articular en pacientes sin inhibidores en profilaxis	Tasa de sangrado articular espontáneo en pacientes sin inhibidores en profilaxis
		Línea de base país		
EPS018	4,8	0,8	1,5	0,9
EPSS03	Sin dato	Sin dato	0,6	0,6
CCF007	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
EPS003	2,4	0,6	0,8	0,5
CCF024	Sin dato	Sin dato	0,5	0,5
EAS027	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
EPS005	2,0	1,3	1,1	0,5
EPSI02	Sin dato	Sin dato	3,0	3,0
EPS010	Sin dato	Sin dato	0,6	0,3
ESS091	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
CCF027	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
CCF055	Sin dato	Sin dato	2,0	1,7
CCF102	Sin dato	Sin dato	0,0	0,0
EPSI01	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
EPSI06	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
13000	Sin dato	Sin dato	1,3	1,3
RES004	Sin dato	Sin dato	1,3	1,0
73000	Sin dato	Sin dato	5,0	4,0
RES003	1,0	0,5	0,4	0,1
EMP028	Sin dato	Sin dato	2,0	0
81000	Sin dato	Sin dato	0	0
RES002	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
EMP017	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
5000	Sin dato	Sin dato	2,5	0
50000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
25000	2,0	2,0	Sin dato	Sin dato
66000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
70000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
54000	Sin dato	Sin dato	Sin dato	Sin dato
Total	2,7	0,9	1,1	0,4



Una de las complicaciones crónicas más incapacitantes en los pacientes con hemofilia es la artropatía hemofílica crónica. Se documentó que el 57,8% de la población que recibió tratamiento en profilaxis tenía esta condición.

Es importante mencionar que el indicador 4, que hace referencia al uso de la profilaxis en la población con hemofilia severa, fue ajustado, de tal modo que se calculó para los menores de 18 años, en quienes se ha documentado el uso de este esquema de tratamiento como el más apropiado para asegurar la integridad de las articulaciones y todas las complicaciones de la enfermedad. Nótese que 90 de cada 100 niños con hemofilia severa, se encontraban recibiendo profilaxis a la fecha de corte (tabla 160).

Se evidenció un ligero aumento en el porcentaje de personas hemofílicas evaluadas por un equipo interdisciplinario respecto al año anterior. En el año 2017, 30 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 fin que se realice un mejor seguimiento clínico para mejorar los resultados en salud de esta población.

Tabla 161. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario

Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Entidad / Estándar	Proporción de pacientes con artropatía hemofílica en profilaxis	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Proporción de pacientes evaluados por un equipo interdisciplinario
		> 95 %	> 95 %
	Línea de base país	90 a 95 %	90 a 95 %
		< 90 %	< 90 %
ESS207	45,9	● 100	● 68,2
CCF053	50,0	Sin dato	● 100
ESS002	53,8	Sin dato	● 80,0
ESS024	47,6	● 100	● 54,2
EPS037	81,6	● 100	● 50,3
EPS022	60,0	● 100	● 66,7
CCF015	80,0	Sin dato	● 88,5
EPS017	66,7	● 100	● 53,0
CCF009	100,0	● 100	● 100
EPS033	87,5	● 100	● 12,5
CCF050	0,0	● 100	● 0,0



Tabla 161. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (continuación)

Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Entidad / Estándar	Proporción de pacientes con artropatía hemofílica en profilaxis	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Proporción de pacientes evaluados por un equipo interdisciplinario
	Línea de base país	> 95 %	> 95 %
		90 a 95 %	90 a 95 %
		< 90 %	< 90 %
EPSS34	59,4	● 100	● 58,7
ESS076	43,8	● 100	● 76,0
EPS025	16,7	● 100	● 44,4
EPS002	36,5	● 100	● 32,4
EPSS41	43,5	● 100	● 9,1
CCF033	33,3	Sin dato	● 83,3
EPSI05	33,3	● 100	● 0,0
EPSI04	50,0	Sin dato	● 0,0
ESS133	33,3	● 100	● 2,6
EPSI03	50,0	● 75,0	● 76,9
EPSS40	68,7	● 100	● 38,8
EPSS33	65,7	● 100	● 6,8
EPS001	80,0	● 100	● 30,6
EPS008	66,7	● 100	● 70,6
EPS012	100,0	Sin dato	● 37,5
ESS062	50,0	● 92,3	● 54,1
EPS023	58,3	● 100	● 10,7
ESS118	38,0	● 81,3	● 25,6
EPS016	57,3	● 96,6	● 14,3
EPS018	61,9	● 100	● 10,6
EPSS05	46,7	● 100	● 2,6
CCF007	28,6	● 100	● 11,1
EPS003	40,4	● 90,9	● 10,4
CCF024	53,8	● 50,0	● 33,3
EAS027	100,0	Sin dato	● 33,3
EPS005	62,5	● 90,0	● 15,1
EPSI02	100,0	Sin dato	● 100



Tabla 161. Indicadores. Artropatía hemofílica, tratamiento profiláctico y equipo interdisciplinario (continuación)

Indicador	Indicador 3	Indicador 4	Indicador 5
Entidad / Estándar	Proporción de pacientes con artropatía hemofílica en profilaxis	Proporción de pacientes con hemofilia severa sin inhibidores en manejo con profilaxis	Proporción de pacientes evaluados por un equipo interdisciplinario
	Línea de base país	> 95 %	> 95 %
		90 a 95 %	90 a 95 %
		< 90 %	< 90 %
EPS010	56,8	● 88,9	● 10,2
ESS091	42,9	Sin dato	● 0,0
CCF027	33,3	Sin dato	● 0,0
CCF055	55,6	Sin dato	● 45,5
CCF102	100,0	Sin dato	● 100
EPSI01	100,0	Sin dato	● 0,0
EPSI06	100,0	Sin dato	● 0,0
13000	85,7	Sin dato	● 100
RES004	50,0	● 100	● 10,0
73000	11,1	Sin dato	● 90,0
RES003	58,3	● 100	● 76,5
EMP028	50,0	Sin dato	● 10,0
81000	25,0	Sin dato	● 0,0
RES002	100,0	● 0,0	● 0,0
EMP017	Sin dato	Sin dato	● 0,0
5000	100	Sin dato	● 33,3
50000	Sin dato	Sin dato	● 0,0
25000	100	Sin dato	● 0,0
66000	100	Sin dato	● 0,0
70000	33,3	Sin dato	● 33,3
54000	100	Sin dato	● 0,0
Total	57,8	● 94,9	● 33,6

La atención por parte de la especialidad de hematología es uno de los aspectos que tiene gran impacto en los resultados en salud de los pacientes con hemofilia. La dirección del tratamiento y el manejo adecuado de las diversas complicaciones en estos pacientes requiere de la experiencia y conocimiento de los especialistas en hematología. En los pacientes con



hemofilia severa, debido a su comportamiento sangrador y a los riesgos que la enfermedad conlleva en sí misma, se hace necesario que este seguimiento sea más constante en comparación con los pacientes leves, en quienes los eventos de sangrado son menos frecuentes y menos extensos. Los resultados mostraron que los pacientes con hemofilia leve a moderada recibieron en promedio 3,2 consultas por hematología al año, mientras que en hemofilia severa esta atención fue en promedio de 6,1 al año. En el caso de las atenciones por odontología, el promedio fue de 1 atención al año para ambos casos (tabla 161).

Tabla 162. 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
	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa
	≥ 2	≥ 6	≥ 2	≥ 3
	1 a < 2	1 a < 6	1 a < 2	2 a < 3
Entidad / Estándar	< 1	< 1	< 1	< 2
ESS207	● 4,1	● 9,2	● 3,0	● 7,2
CCF053	● 12,0	● 8,0	● 2,0	● 5,0
ESS002	● 9,4	● 10,3	● 5,0	● 5,7
ESS024	● 6,9	● 7,0	● 2,4	● 2,6
EPS037	● 5,4	● 9,1	● 1,0	● 1,1
EPS022	● 4,0	● 11,4	● 2,0	● 2,0
CCF015	● 6,9	● 9,5	● 2,8	● 4,4
EPS017	● 5,2	● 12,2	● 1,9	● 1,7
CCF009	Sin dato	● 12,0	Sin dato	● 1,6
EPS033	● 13,0	● 8,3	● 1,0	● 2,7
CCF050	● 12,0	● 10,0	● 1,0	● 1,0
EPSS34	● 7,0	● 11,0	● 0,1	● 0,0
ESS076	● 8,6	● 10,9	● 0,9	● 1,1
EPS025	● 5,5	● 11,0	● 0,8	● 0,8
EPS002	● 2,1	● 4,5	● 1,0	● 0,7
EPSS41	● 3,3	● 6,1	● 0,0	● 0,0



Tabla 162. 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
	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa
	≥ 2	≥ 6	≥ 2	≥ 3
	1 a < 2	1 a < 6	1 a < 2	2 a < 3
Entidad / Estándar	< 1	< 1	< 1	< 2
CCF033	Sin dato	● 9,5	Sin dato	● 9,0
EPSI05	● 5,5	● 2,0	● 1,5	● 0,0
EPSI04	● 7,0	Sin dato	● 7,5	Sin dato
ESS133	● 4,7	● 4,3	● 0,7	● 0,7
EPSI03	● 4,2	● 9,5	● 1,6	● 2,3
EPSS40	● 2,8	● 3,8	● 0,7	● 1,0
EPSS33	● 3,4	● 5,7	● 0,2	● 0,8
EPS001	● 2,1	● 5,8	● 0,6	● 1,3
EPS008	● 1,8	● 5,7	● 1,5	● 1,7
EPS012	● 4,8	● 9,5	● 0,6	● 0,5
ESS062	● 4,5	● 8,3	● 0,9	● 1,4
EPS023	● 1,1	● 4,8	● 1,4	● 1,7
ESS118	● 3,8	● 6,8	● 0,5	● 0,8
EPS016	● 2,0	● 4,2	● 0,5	● 0,4
EPS018	● 1,1	● 4,5	● 0,3	● 0,4
EPSS03	● 2,0	● 3,4	● 0,1	● 0,1
CCF007	● 1,5	● 2,2	● 0,5	● 1,5
EPS003	● 1,8	● 4,7	● 0,8	● 0,5
CCF024	● 2,5	● 5,2	● 1,8	● 1,7
EAS027	● 2,0	● 6,5	● 0,0	● 1,0
EPS005	● 1,1	● 3,6	● 1,2	● 0,8
EPSI02	Sin dato	● 0,0	Sin dato	● 2,0
EPS010	● 1,5	● 3,6	● 0,9	● 0,2
ESS091	● 4,3	● 5,2	● 0,0	● 0,0



Tabla 162. 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
	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por hematología en pacientes con hemofilia severa	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia leve o moderada	Promedio de atenciones por odontología en pacientes con hemofilia severa
	≥ 2	≥ 6	≥ 2	≥ 3
	1 a < 2	1 a < 6	1 a < 2	2 a < 3
Entidad / Estándar	< 1	< 1	< 1	< 2
CCF027	● 2,0	● 3,0	● 0,0	● 0,0
CCF055	Sin dato	● 9,1	Sin dato	● 1,9
CCF102	● 0,0	Sin dato	● 0,0	Sin dato
EPSI01	Sin dato	● 8,0	Sin dato	● 0,0
EPSI06	● 0,3	● 1,0	● 0,0	● 0,0
13000	Sin dato	● 7,0	Sin dato	● 4,3
RES004	● 1,5	● 3,5	● 0,8	● 0,9
73000	● 8,0	● 10,4	● 0,0	● 0,0
RES003	● 0,8	● 5,7	● 0,2	● 0,8
EMP028	● 2,0	● 4,0	● 0,1	● 0,0
81000	● 4,5	● 5,0	● 0,0	● 0,0
RES002	● 0,5	● 2,0	● 0,0	● 0,8
EMP017	● 3,0	● 0,0	● 1,0	Sin dato
5000	Sin dato	● 6,0	Sin dato	● 0,0
50000	● 1,0	● 0,0	● 0,0	Sin dato
25000	Sin dato	● 2,0	Sin dato	● 0,0
66000	Sin dato	● 1,0	Sin dato	● 0,0
70000	Sin dato	● 0,0	Sin dato	● 1,0
54000	Sin dato	● 0,0	Sin dato	Sin dato
Total	● 3,2	● 6,6	● 1,0	● 1,2

En el 14% de la población se reportó, al menos, una hospitalización durante el último año. La incidencia de desarrollo de inhibidores en pacientes con hemofilia moderada o severa se calculó en 14% para hemofilia A y 9% para hemofilia B (tabla 162).



Tabla 163. Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores

Indicador Entidad / Estándar	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
	Tasa de hospitalización por sangrado	Incidencia de pacientes con hemofilia A moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo	Incidencia de pacientes con hemofilia B moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
ESS207	4,5	9,1	0,0
CCF053	0,0	75,0	Sin dato
ESS002	6,7	50,0	50,0
ESS024	18,8	18,2	0,0
EPS037	8,3	31,3	25,0
EPS022	8,3	0,0	0,0
CCF015	11,5	50,0	50,0
EPS017	12,8	1,6	0,0
CCF009	20,0	0,0	0,0
EPS033	12,5	42,9	0,0
CCF050	0,0	0,0	Sin dato
EPSS34	6,5	5,4	0,0
ESS076	0,0	5,3	50,0
EPS025	0,0	0,0	0,0
EPS002	11,8	3,2	6,7
EPSS41	6,1	26,1	16,7
CCF033	0,0	0,0	Sin dato
EPSI05	40,0	0,0	0,0
EPSI04	0,0	50,0	Sin dato
ESS133	7,7	16,0	8,3
EPSI03	7,7	18,2	Sin dato
EPSS40	41,8	1,3	0,0
EPSS33	15,9	20,6	0,0
EPS001	2,8	6,3	0,0
EPS008	13,2	3,7	0,0
EPS012	12,5	0,0	0,0
ESS062	11,5	17,4	0,0
EPS023	17,9	0,0	0,0
ESS118	36,6	19,6	5,0
EPS016	11,3	2,5	5,0



Tabla 163. Indicadores. Hospitalización e incidencia de inhibidores (continuación)

Indicador	Indicador 8	Indicador 9.1	Indicador 9.2
Entidad / Estándar	Tasa de hospitalización por sangrado	Incidencia de pacientes con hemofilia A moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo	Incidencia de pacientes con hemofilia B moderada o severa que desarrollaron inhibidores en el periodo
	Línea de base país	Línea de base país	Línea de base país
EPS018	34,0	17,9	12,5
EPSS03	2,6	17,4	0,0
CCF007	33,3	42,9	Sin dato
EPS003	10,8	3,8	0,0
CCF024	25,9	25,0	100,0
EAS027	33,3	0,0	0,0
EPS005	14,2	9,4	0,0
EPSI02	0,0	0,0	Sin dato
EPS010	4,5	4,3	0,0
ESS091	11,1	0,0	0,0
CCF027	25,0	0,0	Sin dato
CCF055	9,1	22,2	Sin dato
CCF102	0,0	0,0	Sin dato
EPSI01	0,0	0,0	Sin dato
EPSI06	0,0	0,0	Sin dato
13000	25,0	0,0	Sin dato
RES004	25,0	15,4	0
73000	80,0	0,0	0
RES003	29,4	10,0	0
EMP028	10,0	0,0	0
81000	0,0	0,0	Sin dato
RES002	28,6	80,0	Sin dato
EMP017	100	Sin dato	Sin dato
5000	100	0,0	Sin dato
50000	0,0	Sin dato	Sin dato
25000	0,0	0,0	Sin dato
66000	100	0,0	Sin dato
70000	33,3	Sin dato	0
54000	100,0	Sin dato	Sin dato
Total	14,5	13,6	8,9



CONCLUSIONES

Este documento contiene la información relacionada con el seguimiento a los pacientes con hemofilia reportados en el país durante el año 2017. Uno de los objetivos de este informe es identificar los aspectos que deben fortalecerse para brindar una mejor atención a los pacientes con esta patología, de tal manera que se logren los mejores resultados en salud y se disminuyan los costos adicionales que generan las complicaciones de la enfermedad y el inadecuado manejo de la misma.

El registro de información mejoró en algunas variables. Sin embargo, es necesario continuar perfeccionando el reporte para realizar el seguimiento de la cohorte de pacientes con esta enfermedad, lo cual permitirá tener un conocimiento más exacto de la situación de los pacientes con hemofilia y orientar los esfuerzos para incrementar la efectividad, eficiencia y calidad de la atención.

Se debe mejorar el registro en las historias clínicas, ya que son la fuente para el reporte. De igual manera, disminuir progresivamente el número de valores perdidos en el registro, ya que éstos no permiten hacer un análisis del universo de pacientes con hemofilia.

Es imprescindible realizar un diagnóstico diferencial adecuado para poder caracterizar la población según el tipo de coagulopatía. Además, garantizar la atención multidisciplinaria a los pacientes a través de programas de atención integral.

Puesto que en alrededor del 2% de los pacientes con hemofilia no se contó con información respecto a la gravedad de la deficiencia, la cual es fundamental para el diagnóstico y el tratamiento, se debe motivar al profesional que lidera la atención para mejorar el registro. Todos los pacientes deben estar clasificados y contar con esta información en la historia clínica.

Respecto al tratamiento a la fecha de corte, todos los pacientes con hemofilia deben tener información clara sobre el esquema de tratamiento, el factor utilizado, la dosis y la frecuencia del mismo. Sin embargo, en el 0,5% de los casos se desconoció el factor con el que se realizó el tratamiento, en el 0,8% y 0,5% la dosis y la frecuencia de la profilaxis, en el 0,8% el número de unidades administradas como tratamiento a demanda, así como el número de aplicaciones. Estos aspectos deben registrarse y estar claramente descritos



en las historias clínicas ya que permiten realizar un adecuado seguimiento clínico de los pacientes.

En el 3,7% de los casos se desconoció el estado de los inhibidores a la fecha de corte. Si bien, esta complicación está relacionada con el uso de factor en los pacientes, se debe registrar en la historia clínica la condición del paciente en tratamiento con precisión, la realización o no de la prueba, si el paciente no requería la medición, etc., tomar decisiones clínicas apropiadas y mejorar el reporte de esta variable.

En el 3,2% de los casos no se conoció la forma de administración del tratamiento (domiciliaria, institucional, mixta, etc.), razón por la cual se debe motivar a los prestadores a registrar esta información, así como la información sobre el acceso venoso utilizado (central, periférico), variable en la que no había valores disponibles en alrededor del 3%.

Se debe mejorarse el registro de los eventos de sangrado espontáneos o traumáticos ya que en el 1,4% de los casos, aproximadamente, no se dispuso de información sobre el número de sangrados (hemartrosis o hemorragias).

En el 1,2% de los casos no se conoce quien es el profesional que lidera la atención de los pacientes con hemofilia. Esto puede estar relacionado con limitaciones en los soportes de la historia clínica, que se deben mejorar para identificar claramente el nombre del profesional, la especialidad y el registro médico.

Por último, es necesario continuar con el seguimiento a los pacientes con hemofilia a través de los indicadores de gestión de riesgo, los cuales mostraron una mejora en el año 2017. Sin embargo, cada entidad responsable de la atención debe seguir gestionando, de tal manera que se intervenga especial y oportunamente en aquellos pacientes que sean considerados con alto riesgo en cualquier momento de la atención.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, Key NS, Kitchen S, Llinas A, et al. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*. enero de 2013;19(1):e1-47.
2. Lopera M. Revisión comentada de la legislación colombiana en ética de la investigación en salud. *Biomédica*. (Bogotá, D.C.); 2017; 37:577-89.
3. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 123 de 2015 [Internet]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/resolucion-0123-de-2015.pdf>
4. Cuenta de Alto Costo. Consenso basado en evidencia: Indicadores necesarios para evaluar los resultados en gestión del riesgo en pacientes con diagnóstico de hemofilia A o B para aseguradores y prestadores en Colombia [Internet]. Bogotá, D.C., Colombia: Cuenta de Alto Costo,; 2015. Disponible en: https://cuentadealtocosto.org/site/images/consenso_indicadores_hemofilia_2015.pdf
5. Donna M. DiMichele. Inhibidores en hemofilia: información básica. 4 edición. Nueva York: Federación Mundial de Hemofilia. 2008.
6. Rodríguez-Merchán EC. Las hemorragias articulares (hemartrosis) en la hemofilia. El punto de vista de un cirujano ortopeda. Segunda edición. 2008.



CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Se [©]sumamos
esfuerzos [©]
sumando [©]

Este libro fue realizado en caracteres
Avenir Next en el mes de agosto de 2018
Bogotá, D.C., Colombia



CUENTA DE ALTO COSTO

Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo

Seguimos
sumando
esfuerzos

REPÚBLICA DE COLOMBIA
Ministerio de Salud y Protección Social
Ministerio de Hacienda y Crédito Público



Libertad y Orden