



WBDR
WFH WORLD BLEEDING
DISORDERS REGISTRY

REGISTRO MUNDIAL DE TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN

INFORME DE DATOS DE 2022



FMH

FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA

ÍNDICE

ACERCA DE LA FMH	2
Misión	2
Fuente de los datos	2
Reconocimientos	2
MENSAJE DEL PRESIDENTE Y EL VICEPRESIDENTE MÉDICO	3
ACERCA DEL RMTC	4
METODOLOGÍA DEL RMTC	4
Origen de los datos del informe	5
Implementación	5
Juntas de Revisión Institucional/Comité de Ética	5
Consentimiento informado	5
Recogida de datos y visitas de seguimiento	5
Datos del RMTC	5
Identificador único de paciente	5
Transferencia de pacientes	5
Programa Internacional de Integración de Datos	5
Calidad de los datos	6
Programas de apoyo y formación para CTH	6
Gobernanza y acceso a los datos	6
Privacidad de los datos	6
ACERCA DEL INFORME DE DATOS DE 2022 DEL RMTC	7
COMITÉ DIRECTIVO DEL RMTC DE LA FMH	7
REPRESENTACIÓN MUNDIAL EN EL RMTC, 2022	8
DATOS INCLUIDOS EN EL INFORME DE DATOS DE 2022 DEL RMTC	9
PARTICIPACIÓN	9
Distribución de PCH	11

DEMOGRAFÍA	12
Tipo y gravedad de la hemofilia	13
Edad de las PCH en el RMTC	14
DIAGNÓSTICO E HISTORIA CLÍNICA	15
Edad en el momento del diagnóstico	15
Edad en el momento de la primera hemorragia y la primera hemorragia articular	17
EMPLEO	18
DATOS CLÍNICOS	19
Eventos hemorrágicos	20
Tasa anualizada de hemorragias y tasa anualizada de hemorragias articulares	21
Articulaciones diana	24
Inhibidores	25
Internación	26
TRATAMIENTO	29
Uso de profilaxis	30
PROGRAMA DE ACREDITACIÓN Y CALIDAD DE DATOS DEL RMTC	32
PROGRAMA INTERNACIONAL DE INTEGRACIÓN DE DATOS	34
PROGRAMA DE APOYO A LA INVESTIGACIÓN DEL RMTC	35
PROGRAMA DE FINANCIAMIENTO A CTH PARTICIPANTES EN EL RMTC	36
APLICACIÓN MÓVIL myWBDR	37
APÉNDICE 1 – CONJUNTOS DE DATOS	37
APÉNDICE 2 – CTH PARTICIPANTES	38
AGRADECIMIENTOS	40
GLOSARIO	41



ACERCA DE LA FMH

Desde hace casi 60 años, la FMH, organización internacional sin fines de lucro, trabaja para mejorar la vida de las personas con hemofilia, enfermedad de Von Willebrand y otros trastornos de la coagulación hereditarios. La FMH, creada en 1963, es una red mundial de organizaciones de pacientes de 147 países y cuenta con el reconocimiento oficial de la Organización Mundial de la Salud (OMS). Para obtener más información sobre la FMH, sírvase visitar www.wfh.org.

.....

MISIÓN DE LA FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

MEJORAR Y MANTENER LA ATENCIÓN DE LAS PERSONAS CON TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN HEREDITARIOS EN TODO EL MUNDO.

MISIÓN

RECONOCIMIENTOS

A los miembros del Departamento de Investigación y Educación de la FMH que participaron en la elaboración de este informe:

- Donna Coffin, MSc
- Emily Ayoub, PhD
- Ellia Tootoonchian, MPH
- Pamela Dakik, PhD
- Toong Youttanankorn, PhD

MENSAJE DEL PRESIDENTE Y EL VICEPRESIDENTE MÉDICO

Mayo de 2023

Estimados miembros de la comunidad de trastornos de la coagulación:

Es un placer para nosotros compartir con ustedes el Informe de Datos de 2022 del Registro Mundial de Trastornos de la Coagulación (RMTC). Este informe representa el quinto año de esfuerzo mundial para plasmar de manera prospectiva la experiencia clínica en el mundo real de las personas con hemofilia (PCH) de todo el mundo. Esperamos que estos datos permitan respaldar iniciativas de investigación y cabildeo, sirvan de herramienta para orientar las decisiones clínicas y mejoren la atención de las personas con hemofilia de todo el mundo.

Este año celebramos con orgullo haber alcanzado los 10 000 pacientes, nuestra meta a 5 años. Al 31 de diciembre de 2022, más de 11 000 PCH de 115 centros de tratamiento de hemofilia (CTH) y 43 países de todo el mundo se han sumado a nuestras iniciativas para recopilar estos valiosos datos. En este informe encontrarán el resumen totalizado de los datos de todas las PCH inscritas en el RMTC, incluidos los datos clínicos de 2022.

El año pasado se logró expandir en gran medida la recopilación de datos en el RMTC. Como en años anteriores, se incluyeron en el RMTC los datos de Chequia y Tailandia por intermedio del Programa Internacional de Integración de Datos. A partir de septiembre de 2022, la plataforma del RMTC está disponible en español, francés y ruso, por lo que resulta más accesible para los usuarios de todo el mundo. Por último, este año se presentó la aplicación móvil myWBDR, que permite a las PCH hacer un seguimiento de la atención de su hemofilia. Estos datos contribuirán aún más a la investigación basada en los resultados informados por los pacientes. A la publicación de este informe, se ha perfeccionado la plataforma del RMTC para recopilar datos sobre las personas con la enfermedad de Von Willebrand. En el futuro, el RMTC nos permitirá avanzar en la investigación, las políticas y el cabildeo no solo a favor de las PCH, sino de las personas con la enfermedad de Von Willebrand y con un enfoque en mujeres y niñas con trastornos de la coagulación.

En nombre de la FMH, quisiéramos agradecer calurosamente a todos los dedicados prestadores de servicios de salud y a las PCH que forman parte de esta importante iniciativa. Asimismo, esperamos con interés seguir colaborando con los CTH interesados en participar en el RMTC, en tanto la FMH impulsa su misión del *Tratamiento para Todos*.

También queremos reconocer a nuestros socios visionarios, que nos permitieron desarrollar este registro: Sobi y Takeda; y a nuestros socios colaboradores: Bayer, F. Hoffmann-La Roche, Grifols, Novo Nordisk, Pfizer y Sanofi.

Atentamente,,



César Garrido
Presidente



Glenn Pierce
Vicepresidente Médico



ACERCA DEL RMTC

El RMTC de la FMH, inaugurado en enero de 2018, es una plataforma para que los CTH de todo el mundo recopilen datos normalizados sobre las PCH. El RMTC es un registro prospectivo, longitudinal y de observación de pacientes diagnosticados con hemofilia A y B. Es un sistema de ingreso de datos en la web con protección de la privacidad, que permite la recopilación de datos de cada paciente, proporcionando así un perfil clínico para cada PCH¹.

EL RMTC ESTÁ ABIERTO A
TODAS LAS PERSONAS CON HEMOFILIA A O B
QUE SEAN PACIENTES DE UN CTH PARTICIPANTE.



METODOLOGÍA DEL RMTC

Los CTH participantes están a la vanguardia de la captación de PCH y la incorporación de datos confidenciales y anonimizados de los pacientes en la base de datos del RMTC. La FMH trabaja en estrecha colaboración con todos los CTH interesados para orientarlos y ayudarlos en los pasos requeridos para participar en el programa, incluida la obtención de la aprobación de la Junta de Revisión Institucional, la captación de PCH y la gestión de sus datos.

El RMTC está abierto a todas las personas con hemofilia A o B (de cualquier nivel de gravedad) que sean pacientes de un CTH participante. Se pide a los CTH que inviten a todas las personas con hemofilia A y B que se presenten de manera consecutiva en su clínica a que se inscriban en el RMTC para minimizar el riesgo de que se produzca un sesgo de selección. Todas las PCH que acepten participar deben dar su consentimiento informado.

ORIGEN DE LOS DATOS DEL INFORME

Los datos presentados en el Informe de Datos de 2022 del RMTC incluyen datos totalizados y anonimizados de PCH que recibieron atención en un centro de tratamiento de hemofilia (CTH) participante y dieron su consentimiento para el ingreso de sus datos en el Registro Mundial de Trastornos de la Coagulación (RMTC).

IMPLEMENTACIÓN

El equipo del RMTC, con la ayuda de nuestras Organizaciones Nacionales Miembros (ONM), identifica e invita los CTH interesados a inscribirse en el RMTC. Los CTH pueden comunicarse con el equipo del RMTC: wbd@wfh.org. El equipo del RMTC está disponible para asistir a los CTH en la obtención de la aprobación de su organización local por el comité de ética.

JUNTAS DE REVISIÓN INSTITUCIONAL/COMITÉ DE ÉTICA

Los centros de tratamiento de hemofilia deben obtener la aprobación de la Junta de Investigación Institucional o del Comité de Ética de su institución local antes de inscribir a las PCH en el RMTC. Los CTH reciben todos los documentos del RMTC requeridos para la presentación ante el comité de ética y pueden solicitar las versiones traducidas disponibles.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Las personas con hemofilia que estén interesadas en participar en el RMTC deben ser pacientes del CTH participante y dar su consentimiento informado para el ingreso de sus datos confidenciales y anonimizados en el registro. Si una PCH decide no participar, continuará recibiendo la misma atención que las demás PCH de su CTH. En el caso de las PCH que acepten participar en el RMTC, el equipo de tratamiento del CTH registrará los datos del paciente después de cada visita a la clínica y los ingresará en el RMTC.

RECOLECCIÓN DE DATOS Y VISITAS DE SEGUIMIENTO

Se recaban datos de los pacientes en la visita inicial (la visita en la que las PCH dan su consentimiento informado) y en todas las visitas de seguimiento a la clínica. En la visita inicial se recopilan datos retrospectivos correspondientes a los seis meses previos. En cada visita de seguimiento, se recogen los datos del período transcurrido desde la visita anterior a la clínica. Este método garantiza que se reúnan todos los datos y eventos a lo largo del tiempo.

DATOS DEL RMTC

En la presentación del RMTC, en 2018, se ingresó un conjunto de datos mínimos. En febrero de 2019, se desarrolló e implementó un conjunto de datos ampliado (EDS por su sigla en inglés). Los datos de este informe se basan en conjuntos de datos mínimos y ampliados (Apéndice 1).

IDENTIFICADOR ÚNICO DE PACIENTE

Todas las PCH que ingresan en el RMTC reciben, mediante un proceso de *hashing* criptográfico, un identificador único de paciente (IUP). Con el IUP se reduce el riesgo de ingresar pacientes por duplicado en el RMTC, lo que facilitará la vinculación con otras bases de datos en el futuro. Para obtener más información sobre el IUP y el proceso criptográfico, sírvase consultar el documento sobre [Privacidad y seguridad de los datos](#) del RMTC.

TRANSFERENCIA DE PACIENTES

Dentro del RMTC, se pueden transferir pacientes entre CTH participantes. Esa función de transferencia es útil en países donde las PCH reciben atención en más de un CTH.

PROGRAMA INTERNACIONAL DE INTEGRACIÓN DE DATOS

El RMTC incluye un componente internacional de integración de datos, mediante el cual los registros de hemofilia existentes pueden importar sus datos directamente al RMTC y formar parte de este registro internacional.

Sírvase consultar la página 34 para obtener más información.



CALIDAD DE LOS DATOS

El Programa de Acreditación y Calidad de Datos del RMTC tiene por objeto mejorar la integridad, exactitud y coherencia de los datos que se ingresan en el RMTC. El equipo del RMTC trabaja en estrecha colaboración con todos los CTH para velar por que sus datos cumplan las normas de calidad de datos del RMTC.

Sírvase consultar la página 32 para obtener más información sobre el programa de calidad de datos del RMTC.

PROGRAMAS DE APOYO Y FORMACIÓN PARA CTH

El programa de apoyo y formación del RMTC está disponible para todos los CTH participantes, incluidos el Programa de Apoyo a la Investigación y el Programa de Financiamiento a CTH. Se elaboraron esos programas para garantizar que el RMTC sea fructífero a largo plazo. Se ofrecen capacitaciones presenciales y en forma webinarios sobre:

- Proceso de presentación ante el comité de ética
- Obtención del consentimiento informado
- Ingreso de datos
- Gestión de la calidad de los datos
- Uso eficaz de los datos con fines de investigación y cabildeo

GOBERNANZA Y ACCESO A LOS DATOS

Los CTH solo tienen acceso a los datos que ingresan en el RMTC y no pueden consultar los datos ingresados por ningún otro CTH. Cada año se publican en el Informe de Datos del RMTC los datos totalizados de todos los CTH inscritos. Se podrá acceder a los datos con fines de investigación y cabildeo por intermedio del Comité de Gobernanza de la Investigación del RMTC.

PRIVACIDAD DE DATOS

Se desarrolló la base de datos del RMTC gracias a los esfuerzos mancomunados de la FMH, el Instituto Karolinska y BCB Medical, las dos últimas, organizaciones con sede en Suecia. Toda la información de pacientes que se ingresa en el RMTC está anonimizada y es confidencial. Las directrices de política de datos de BCB Medical cuentan con el marcado CE (Conformité Européenne) y cumplen los requisitos de la norma IG Soc (Declaración de cumplimiento de la gobernanza de la información) del Reino Unido y el Reglamento General de Protección de Datos. Para obtener más información, sírvase consultar el documento sobre [Privacidad y seguridad de los datos del RMTC](#).

ACERCA DEL INFORME DE DATOS DE 2022 DEL RMTC

La quinta edición del Informe de Datos del RMTC incluye datos de pacientes recopilados entre la fecha de presentación del Registro, 26 de enero de 2018, y el 31 de diciembre de 2022. Estos datos provienen de 115 CTH participantes (Apéndice 2), que representan a 43 países que cuentan la aprobación de la Junta de Revisión Institucional e inscribieron al menos a una PCH en el RMTC al 31 de diciembre de 2022.

Cabe señalar que es posible que, al momento del corte de datos para este informe (31 de diciembre de 2022), no se hayan inscrito en el RMTC todas las PCH elegibles de los CTH participantes. Por lo tanto, tal vez los datos de este informe no representen a toda la población de pacientes de cada CTH, lo que limita la generalización. A medida que aumente la proporción de PCH inscritas en el RMTC en los CTH participantes, los datos serán más representativos de la población de pacientes de cada CTH.

Los datos de 2022 del RMTC se informan mediante distribuciones de frecuencias y porcentajes para datos cualitativos y medianas con cuartiles 1 y 3, indicados como (Q1 – Q3), y/o rango, para variables continuas.

COMITÉ DIRECTIVO DEL RMTC DE LA FMH

La FMH desea agradecer al actual Comité Directivo del RMTC por su dedicación al desarrollo y la implementación del RMTC:

- Dr. Alfonso Iorio, PhD, copresidente
- Dra. Emna Gouider, copresidenta
- Dra. Barbara Konkle
- Dr. Saliou Diop
- Dr. Cedric Hermans, PhD
- Declan Noone, MSc
- Jamie O'Hara, MSc
- Dr. Glenn Pierce, PhD, vicepresidente médico de la FMH
- César Garrido, presidente de la FMH

REPRESENTACIÓN MUNDIAL EN EL RMTC, 2022

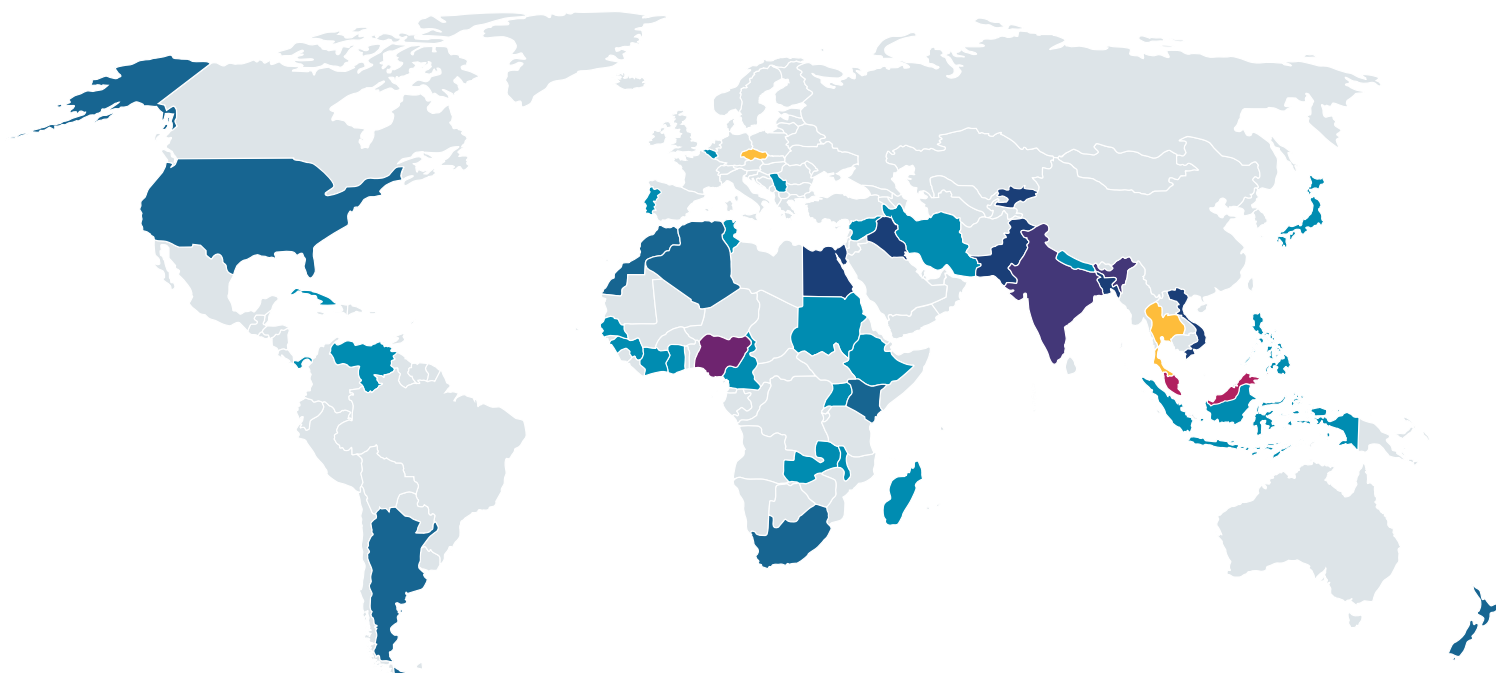


Figura 1

PAÍSES Y CTH QUE PARTICIPAN
EN EL RMTC

Cantidad de CTH por país



Vinculación de datos

Para obtener una lista completa de CTH,
sírvase consultar el Apéndice 2

Argelia	2	Madagascar.....	1
Argentina.....	2	Malasia.....	15
Bangladesh	5	Malawi.....	1
Barbados	1	Marruecos.....	2
Bélgica.....	1	Nepal	1
Camerún.....	1	Nigeria.....	7
Côte d'Ivoire	1	Nueva Zelandia	2
Cuba	1	Pakistán.....	3
Chequia	17	Panamá.....	1
Egipto	4	Portugal.....	1
Etiopía	1	Senegal.....	1
Estados Unidos	2	Serbia.....	1
Filipinas.....	1	Siria	1
Ghana	1	Sudáfrica.....	2
Guinea	1	Sudán.....	1
India	6	Tailandia.....	8
Indonesia	1	Túnez.....	1
Irán	1	Uganda	1
Iraq.....	3	Venezuela	1
Japón.....	1	Viet Nam.....	3
Kenya	2	Zambia.....	1
Kirguistán.....	4		

DATOS INCLUIDOS EN EL INFORME DE DATOS DE 2022 DEL RMTC

PARTICIPACIÓN

De enero de 2018 al 31 de diciembre de 2022, se inscribieron en el RMTC 11 374 PCH, que representan 6 regiones, 43 países y 115 CTH (Figuras 1 y 2).



CUADRO 1

Resumen de participación

	PCH leve y moderada*	PCH grave*
Países, n	42	43
Centros de tratamiento de hemofilia**, n	104	109
Personas con hemofilia, n	5 351	5 644
Distribución de PCH por región†, n (%)		
África (n=1 305)	388 (30 %)	639 (49 %)
América (n=427)	109 (26 %)	308 (72 %)
Mediterráneo oriental (n=3 102)	1 416 (46 %)	1 638 (53 %)
Europa (n=1 188)	679 (57 %)	495 (42 %)
Asia sudoriental (n=3 448)	2 039 (59 %)	1 385 (40 %)
Pacífico occidental (n=1 904)	720 (38 %)	1 179 (62 %)
Distribución de PCH por INB§, n (%)		
Ingresos altos (n= 1 309)	693 (53 %)	606 (46 %)
Ingresos medios-altos (n=1 945)	650 (33 %)	1 286 (66 %)
Ingresos medios-bajos (n= 7 575)	3 733 (49 %)	3 557 (47 %)
Ingresos bajos (n=545)	275 (50 %)	195 (36 %)

* Se define a las PCH grave por un nivel de factor <1 %. Se excluyeron 379 PCH cuya gravedad se desconocía, por lo cual los totales no sumaron el 100 %.

** Los CTH incluidos son aquellos que obtuvieron la aprobación de la Junta de Revisión Institucional y han inscrito al menos 1 PCH al 31 de diciembre de 2022.

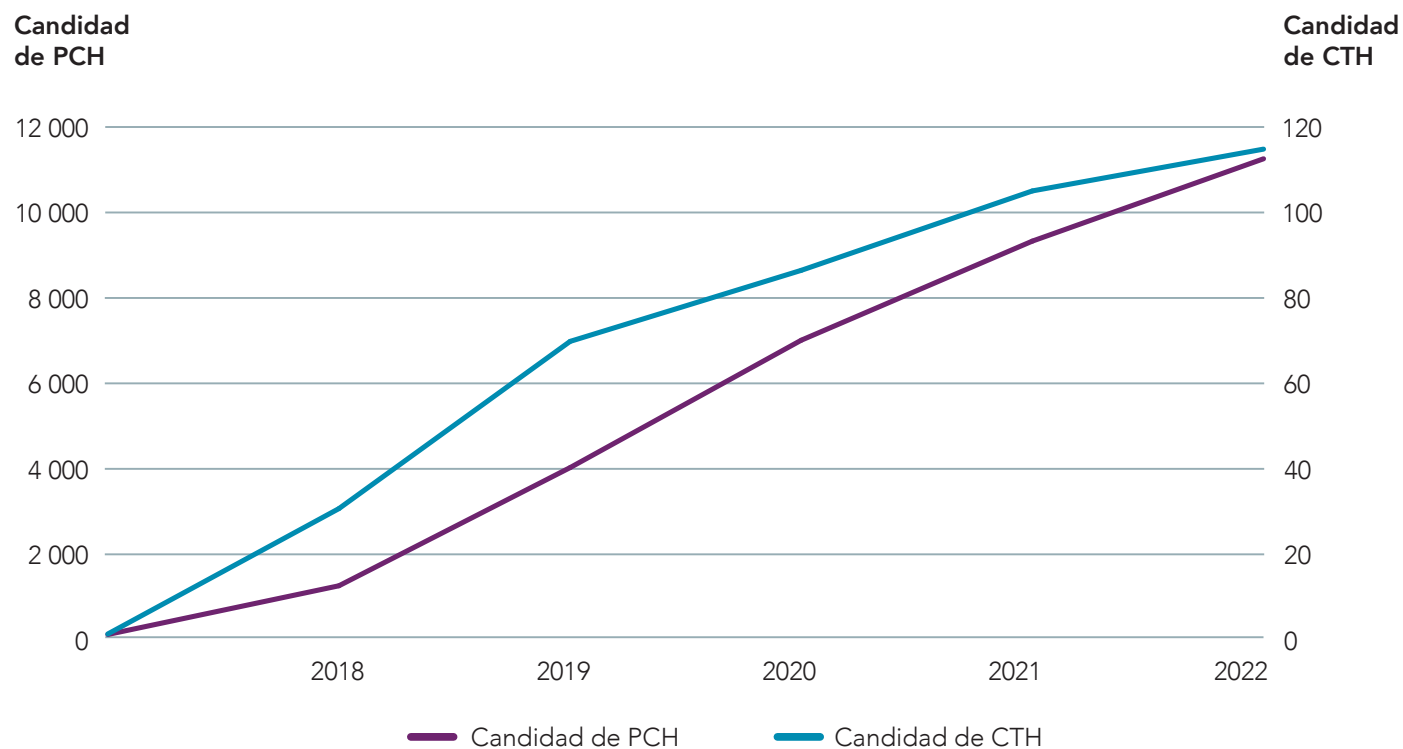
† Regiones basadas en las agrupaciones regionales de la OMS²

§ INB = Ingreso Nacional Bruto; Categorías del ingreso nacional bruto según las clasificaciones de 2022 del Grupo Banco Mundial para "Ingreso nacional bruto (INB) per cápita, método Atlas (USD corrientes)"³.

Figura 2

Inscripción de PCH y CTH en el RMTC

Enero 2018 – Diciembre 2022

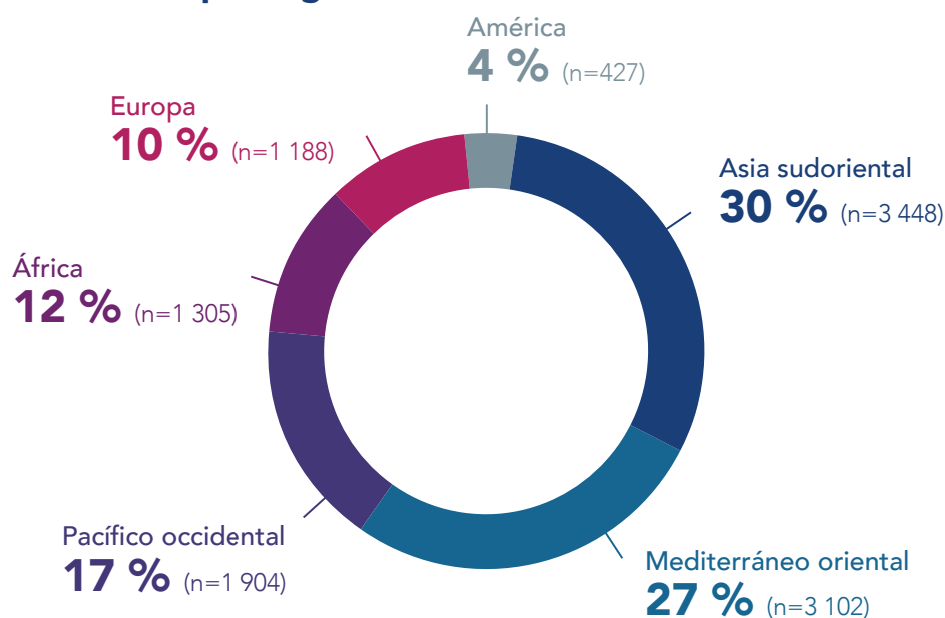


DISTRIBUCIÓN DE PCH

La clasificación regional empleada en el RMTC se basa en la clasificación regional de la OMS¹. La mayoría de las PCH proceden de la región de Asia sudoriental (Bangladesh, India, Indonesia, Nepal y Tailandia) y del Mediterráneo oriental (Argelia, Egipto, Irán, Iraq, Marruecos, Pakistán, Siria, Sudán y Túnez), lo que representa el 30 % y el 27 % de las PCH, respectivamente (Figura 3).

Figura 3

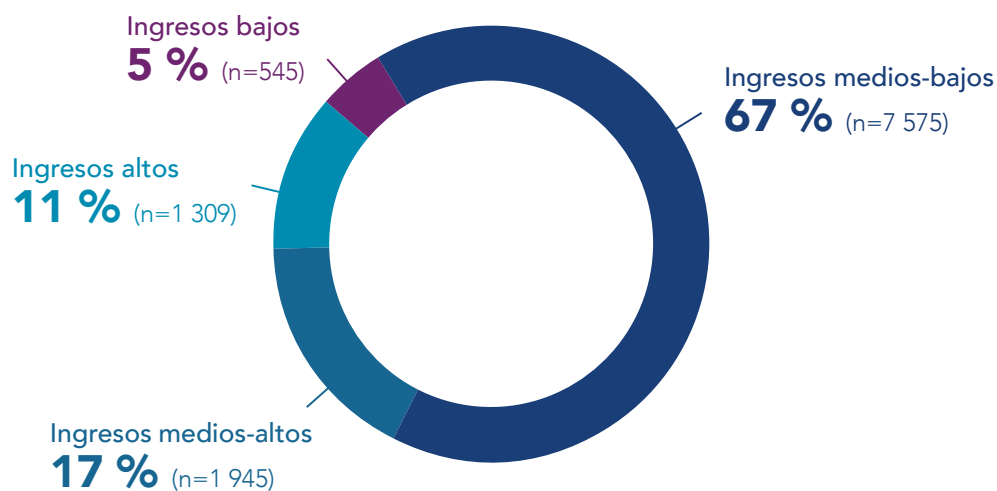
Distribución de PCH por región



La distribución de los participantes por Ingreso Nacional Bruto (INB) per cápita² demuestra que la mayoría de las PCH que participan son de países de ingresos medios-bajos (66 %), seguidos de ingresos medios-altos, altos y bajos que representan el 17 %, 11 % y 5 %, respectivamente (Figura 4).

Figura 4

Distribución de PCH por Ingreso Nacional Bruto



DEMOGRAFÍA

CUADRO 2

Resumen demográfico

	PCH leve y moderada*	PCH grave*
Tipo de hemofilia**, n (%)		
Hemofilia A (n= 9 599)	4 415 (46 %)	4 903 (51 %)
Hemofilia B (n=1 717)	924 (54 %)	736 (43 %)
Sex, n (%)		
Hombre	5 282 (99 %)	5 617 (99 %)
Mujer	67 (<1 %)	27 (<1 %)
Edad de las PCH§		
Edad, años, mediana (RI)	22 (12-33)	20 (11-33)
Pediátricas (<18 años), (n=4 927)	2 224 (45 %)	2 488 (50 %)
Adultas (18 años), (n=6 447)	3 127 (49 %)	3 156 (49 %)

RI=rango intercuartílico

* Se excluyeron 379 PCH cuya gravedad se desconocía.

** Se excluyeron 58 PCH cuyo tipo de hemofilia se desconocía.

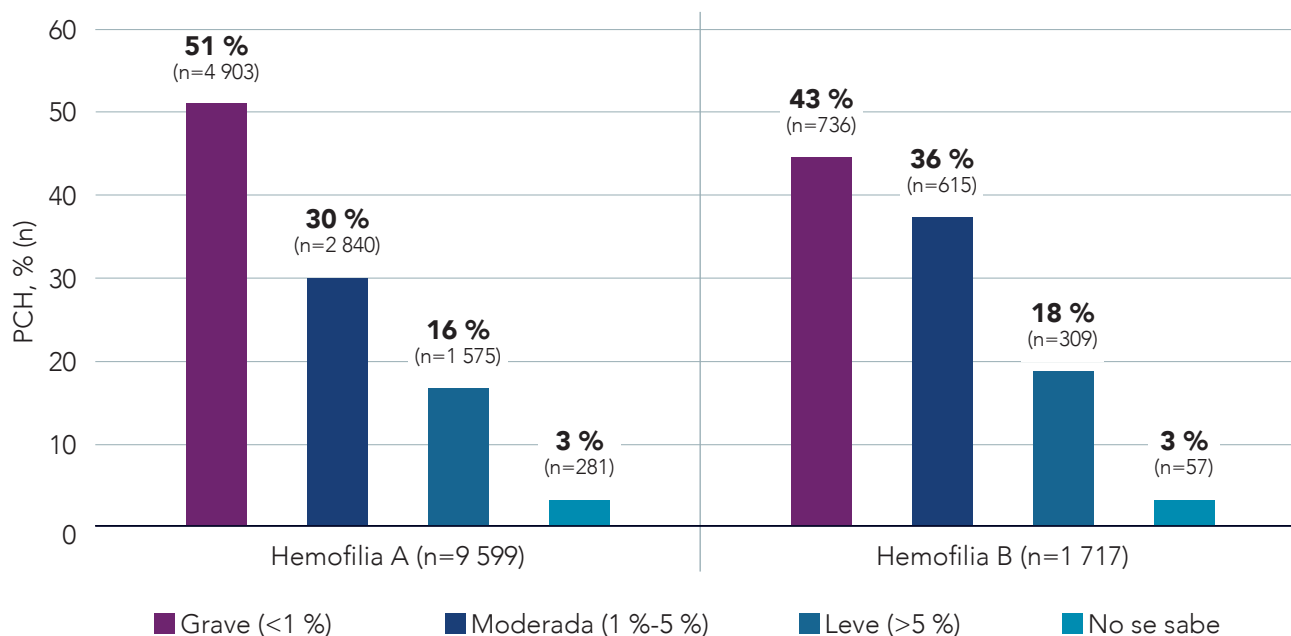
§ Se calculó la edad de las PCH al 31 de diciembre de 2022.

TIPO Y GRAVEDAD DE LA HEMOFILIA

En total, el 99 % (n=11 260) de quienes participaron eran hombres, el 84 % (n=9 599) tenía hemofilia A y el 15 % (n = 1 717), hemofilia B (Cuadro 2). La categoría más frecuente entre los pacientes con hemofilia A y hemofilia B fue “de gravedad”, con un porcentaje de 51 y 43 %, respectivamente (Figura 5).

Figura 5

Tipo* y gravedad de la hemofilia, % (n)



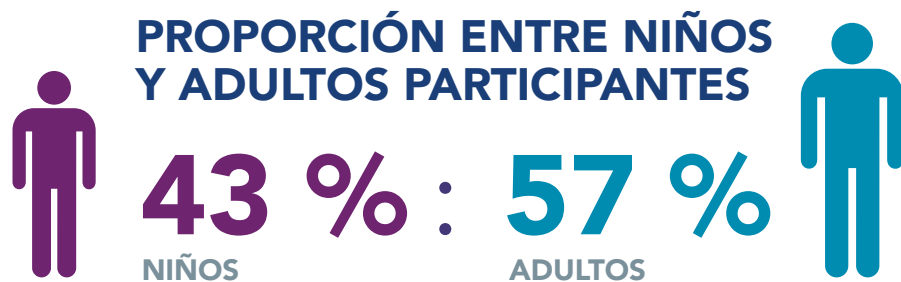
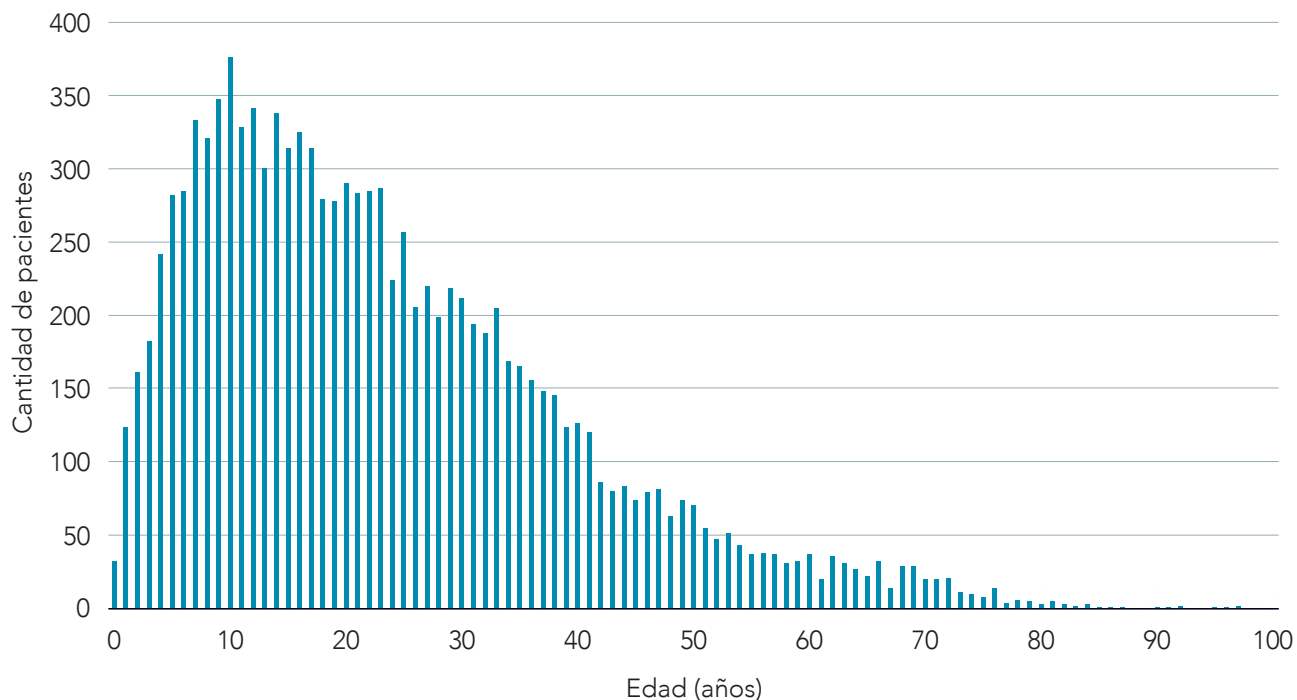
* Se desconocía el tipo de hemofilia de 58 PCH, que fueron excluidas de esta cifra.

EDAD DE LAS PCH EN EL RMTC

La mediana de edad de los participantes fue de 20 años, con una variación de 1 mes a 97 años (Figura 6). Los adultos (≥ 18) representaron el 57 % ($n=6\,447$) y los niños (<18), el 43 % ($n=4\,927$) de los participantes.

Figura 6

Distribución de las PCH en el RMTC por edades



DIAGNÓSTICO E HISTORIA CLÍNICA

CUADRO 3a
Resumen del diagnóstico y la historia clínica

	PCH leve y moderada (n=5 351)	PCH grave (n=5 644)
Edad en el momento del diagnóstico, meses, mediana (RI)	64 (16-172)	20 (7-89)
Edad en el momento del diagnóstico por categoría de edad, n (%)		
0–11 meses	1 014 (19 %)	2 111 (37 %)
1–4 años	1 540 (29 %)	1 692 (30 %)
5–17 años	1 677 (31 %)	1 161 (21 %)
18–44 años	858 (16 %)	564 (10 %)
45+ años	185 (3 %)	50 (1 %)
Edad: no se sabe	77 (1 %)	66 (1 %)

CUADRO 3b

PCH recién diagnosticada en 2022, n (%)	216 (4 %)	210 (4 %)
Edad en la primera hemorragia*, meses, mediana (RI)	18 (7-60)	9 (6-18)
Edad en la primera hemorragia articular**, meses, mediana (RI)	36 (12-84)	24 (11-48)

* Sobre la base de 9 296 PCH con datos sobre la primera hemorragia.

** Sobre la base de 7 512 PCH con datos sobre la primera hemorragia articular.

EDAD EN EL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

La mediana de edad (RI) en el momento del diagnóstico fue de 37 meses (10-130) para todas las PCH, 64 meses (16-172) para las PCH leve y moderada y 20 meses (7-89) para las PCH grave (Cuadro 3a). Para las PCH leves y moderadas, la mediana de edad en el momento del diagnóstico por región registró una variación de 10 meses, en América, a 84 meses en el Pacífico occidental (Figura 7). En las PCH grave, la edad más alta en el momento del diagnóstico se registró en África, 48 meses, y la más baja, 8 meses, nuevamente en América (Figura 7). La edad en el momento del diagnóstico de las PCH leve y moderada se redujo con el aumento del INB, de 63 meses en los países de ingresos bajos a 58 meses en los países de ingresos altos, y el patrón fue similar entre las PCH con enfermedad grave, a 48 meses y 10 meses (Figura 8).

Se diagnosticaron 467 PCH nuevas en 2022, 210 de las cuales presentaban hemofilia grave.

El 19 % de las PCH leves y moderadas y el 37 % de las PCH graves fueron diagnosticadas antes de los 12 meses. El 48 % de todas las PCH y el 67 % de todas las PCH graves fueron diagnosticadas antes de los 5 años de edad (Cuadro 3a, Figura 9).

.....
MEDIANA DE EDAD
EN EL MOMENTO DEL
DIAGNÓSTICO DE

64

MESES
PARA PCH LEVE
Y MODERADA

.....
MEDIANA DE EDAD
EN EL MOMENTO DEL
DIAGNÓSTICO DE

20

MESES
PARA PCH GRAVE

Figura 7

Edad en el momento del diagnóstico por región

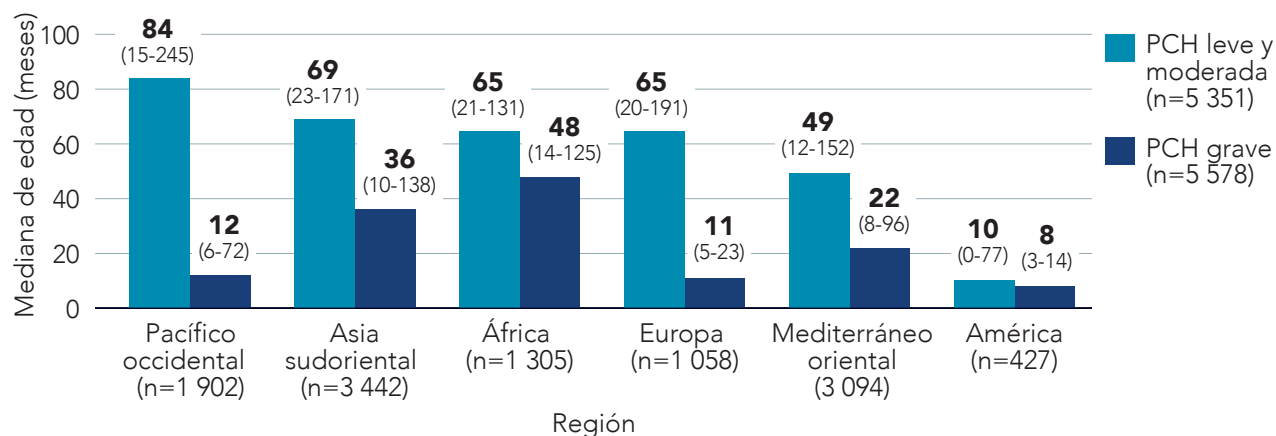


Figura 8

Edad en el momento del diagnóstico por Ingreso Nacional Bruto

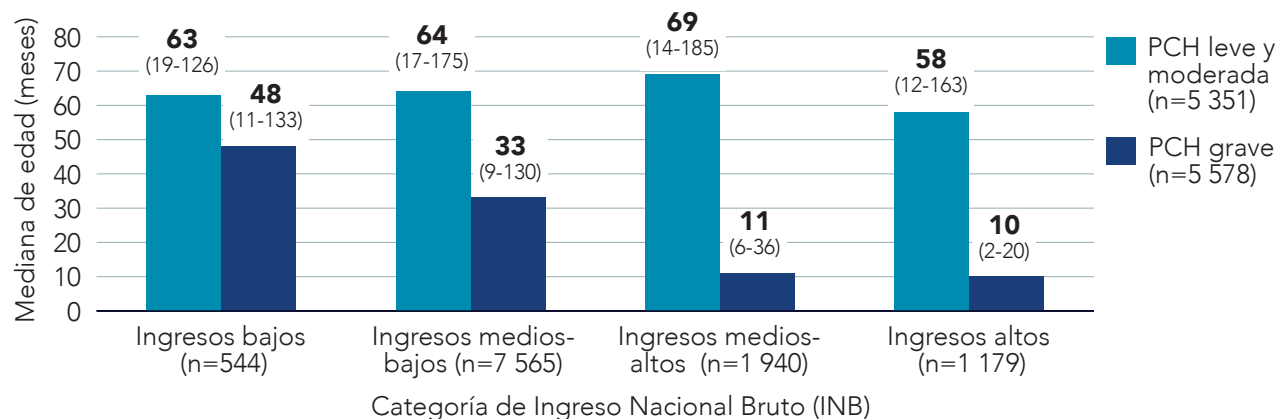
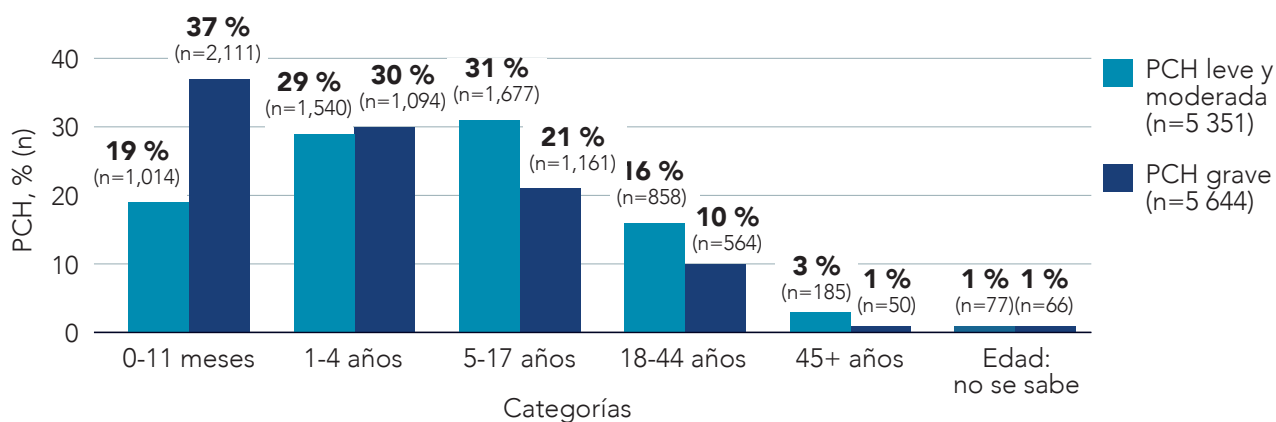


Figura 9

Distribución de las PCH por edades en el momento del diagnóstico, % (n)*



*Para consultar la cantidad de PCH por gravedad para cada grupo etario, véase el Cuadro 3a.

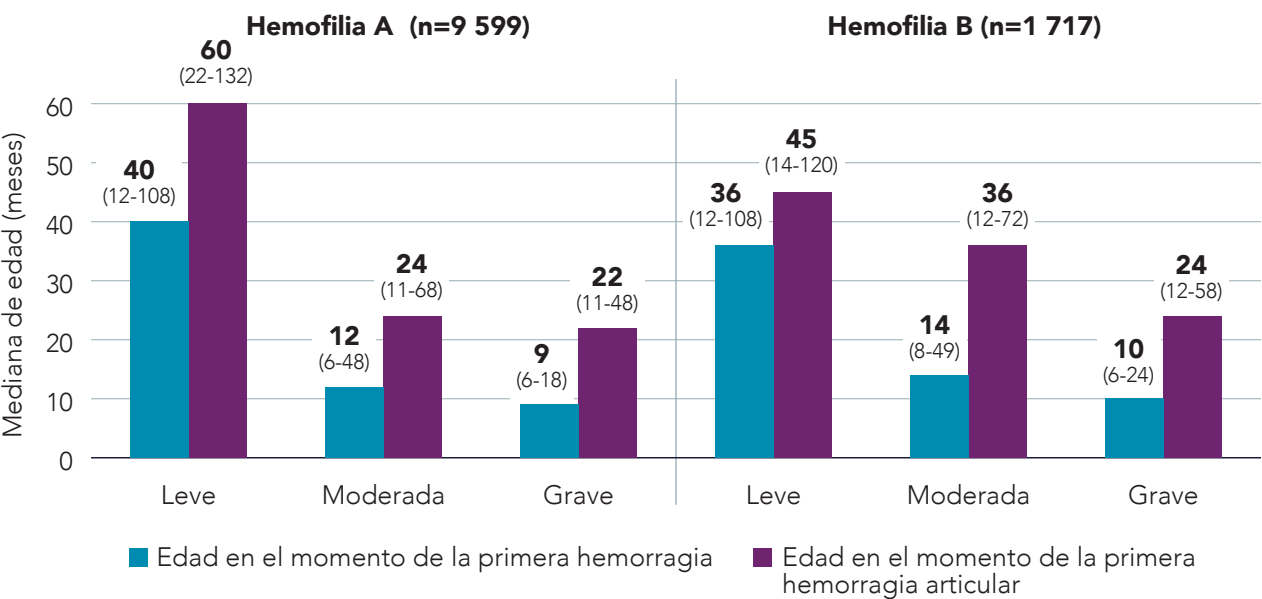
EDAD EN EL MOMENTO DE LA PRIMERA HEMORRAGIA Y LA PRIMERA HEMORRAGIA ARTICULAR

La mediana de edad en la primera hemorragia y la primera hemorragia articular fue de 12 y 24 meses, respectivamente, para todas las PCH (Cuadro 3b, Figura 10).

Para las personas con hemofilia A grave, la mediana de edad en el momento de la primera hemorragia fue de 9 meses y la mediana de edad en la primera hemorragia articular, de 22 meses (Figura 10).

Para las personas con hemofilia B grave, la mediana de edad en el momento de la primera hemorragia fue de 10 meses y la mediana de edad en la primera hemorragia articular fue de 24 meses (Figura 10).

Figura 10
Edad en el momento de la primera hemorragia y primera hemorragia articular por gravedad, hemofilia A y B, meses, mediana (RI)



EMPLEO

De las 4 245 PCH adultas (≥ de 18 años) que notificaron su situación laboral, el 40 % estaba empleado a tiempo parcial o completo. La hemofilia afectó la situación laboral de 18 % de las PCH, ya que se vieron forzadas a trabajar a tiempo parcial, tomar licencia por enfermedad de larga duración, quedar desempleadas o jubilarse (Cuadro 6).

CUADRO 6
Empleo

	PCH leve y moderada* (n=1 991)	PCH grave* (n=2 149)
Situación laboral notificada		
Empleo a tiempo completo o parcial	826 (41 %)	827 (38 %)
Empleo a tiempo parcial a causa de la hemofilia	166 (8 %)	201 (9 %)
Licencia por enfermedad a largo plazo a causa de la hemofilia	18 (1 %)	21 (1 %)
Sin empleo a causa de la hemofilia	112 (6 %)	194 (9 %)
Jubilada a causa de la hemofilia	22 (1 %)	21 (1 %)
Estudiante	614 (31 %)	615 (29 %)
Otra	233 (12 %)	270 (13 %)

* Se excluyeron 105 PCH cuya gravedad se desconocía.



EL **20 %** DE LOS ADULTOS
CON HEMOFILIA GRAVE INFORMAN
QUE SU SITUACIÓN LABORAL SE VE
AFECTADA NEGATIVAMENTE A
CAUSA DE LA HEMOFILIA

DATOS CLÍNICOS

LOS DATOS CLÍNICOS REPRESENTAN EVENTOS CLÍNICOS QUE OCURRIERON EN 2022.

CUADRO 7

Resumen de eventos hemorrágicos, 2022

	PCH leve y moderada* (n=4 802)	PCH grave* (n=5 326)
Hemorragias por paciente, media (DE)	4,8 (7,0)	6,7 (9,4)
Pacientes con 0 hemorragias en 2022, n (%)	351 (7 %)	519 (10 %)
Articulaciones diana**, n (%)		
≥1	528 (11 %)	902 (17 %)
Total de eventos hemorrágicos\$, n	8 207	16 282
Localización de la hemorragia, n (%)		
Articulación	5 802 (71 %)	12 233 (75 %)
Músculo	1 293 (22 %)	2 523 (15 %)
Sistema nervioso central	37 (<1 %)	41 (<1 %)
Otra localización	1 017 (12 %)	1 678 (10 %)

* Se excluyeron 376 PCH cuya gravedad se desconocía. No se disponía de los datos de 2022 de 871 PCH de Chequia en el momento de la publicación.

** Incluye a las PCH que notificaron al menos una articulación diana en 2022. Las articulaciones diana se definen como "3 o más hemorragias espontáneas en una articulación dentro de un período de 6 meses consecutivos. Si se producen ≤2 hemorragias en la articulación dentro de un período de 12 meses consecutivos, ya no se considera que se trate de una articulación diana"⁴.

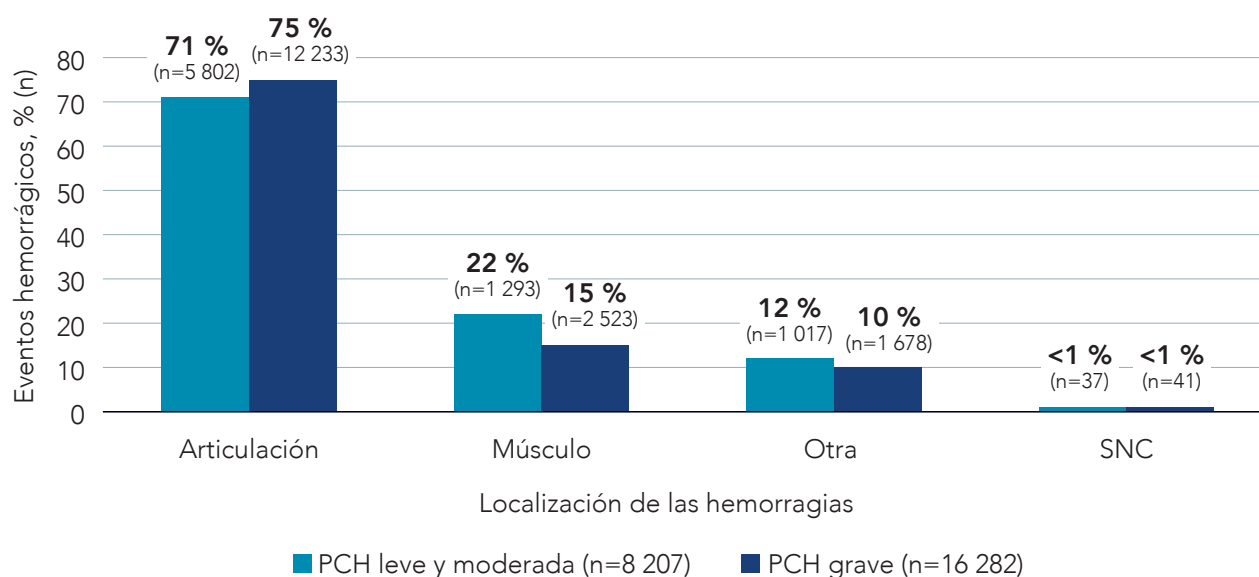
\$ Es posible que la PCH haya sufrido hemorragias en más de un lugar.

EVENTOS HEMORRÁGICOS

En 2022, las PCH notificaron un total de 24 976 hemorragias. De esas hemorragias, 18 382 (74 %) fueron articulares; 3 889 (16 %), musculares y 78 (<1 %), del sistema nervioso central (SNC). Se notificaron 2 754 (11 %) hemorragias en "otras" localizaciones (Figura 11). Se informó un total de 16 282 hemorragias en personas con hemofilia grave. La distribución de los eventos hemorrágicos en personas con hemofilia grave por localización fue similar a la de las PCH leve y moderada (Figura 11).

Figura 11

Localización de los eventos hemorrágicos, % (n)



TASA ANUALIZADA DE HEMORRAGIAS Y TASA ANUALIZADA DE HEMORRAGIAS ARTICULARES

Se calculó la tasa de anualizada de hemorragias (TAH) y la tasa anualizada de hemorragias articulares (TAHA) anualizando la cantidad de hemorragias y la cantidad de hemorragias articulares, respectivamente. La TAH y TAHA se calcularon sobre la base de la cantidad total de hemorragias notificadas en las visitas en 2022, dividida por el período de observación expresado en días, y anualizada, para TAH y TAHA por separado. El cálculo utilizado es: (cantidad de hemorragias/período de observación en días) x 365,25. Si el intervalo entre la primera visita del año de interés y la visita anterior es superior a 18 meses, se excluye del análisis la hemorragia notificada de este intervalo. Solo se utilizaron períodos totales de observación de más de 30 días. Si un paciente no tuvo una visita en el año de interés o el período de observación fue inferior a 30 días, no se calcularon la TAH y la TAHA. Si que un paciente no tuvo una visita en 2022 o el período de observación fue inferior a 30 días, no se calcularon la TAH y la TAHA. Los cálculos de TAH y TAHA solo incluyen PCH que experimentaron al menos 1 hemorragia o 1 hemorragia articular en 2022, respectivamente. En las figuras 14 y 15, se excluyeron los pacientes que registraron 0 hemorragias en 2022. Se supone que los pacientes que registraron 0 hemorragias en un año están recibiendo el tratamiento necesario para prevenirlas. Esto permite un análisis más profundo de la necesidad de atención al observar TAH y TAHA por categoría económica o región.

TAH

La mediana (RI) de TAH fue de 4 (1-11) para todas las PCH, con variaciones según el INB y la región (Figura 12). En la Figura 12 se observa que los países de ingresos altos y medianos-altos tienen una TAH de 0 (Figura 12). Cuando se excluyen los casos con 0 hemorragias, la TAH para todas las PCH es 7 (3-14) y se reduce con el aumento de los ingresos (Figura 14).

TAHA

La mediana (RI) de TAHA fue de 2 (0-8) para todas las PCH, con variaciones según el INB y la región (Figura 13). La TAHA observada en los países de ingresos bajos fue de 4 (0-12) y 0 para los países de ingresos altos. Cuando se excluyeron las PCH con 0 hemorragias, la TAHA fue de 6 (2-12) y disminuyó de 7 (4-16) a 2 (2-5) en la comparación entre los países de ingresos bajos y los de ingresos altos (Figura 15).

Figura 12

Mediana de TAH para todas las PCH por INB y región

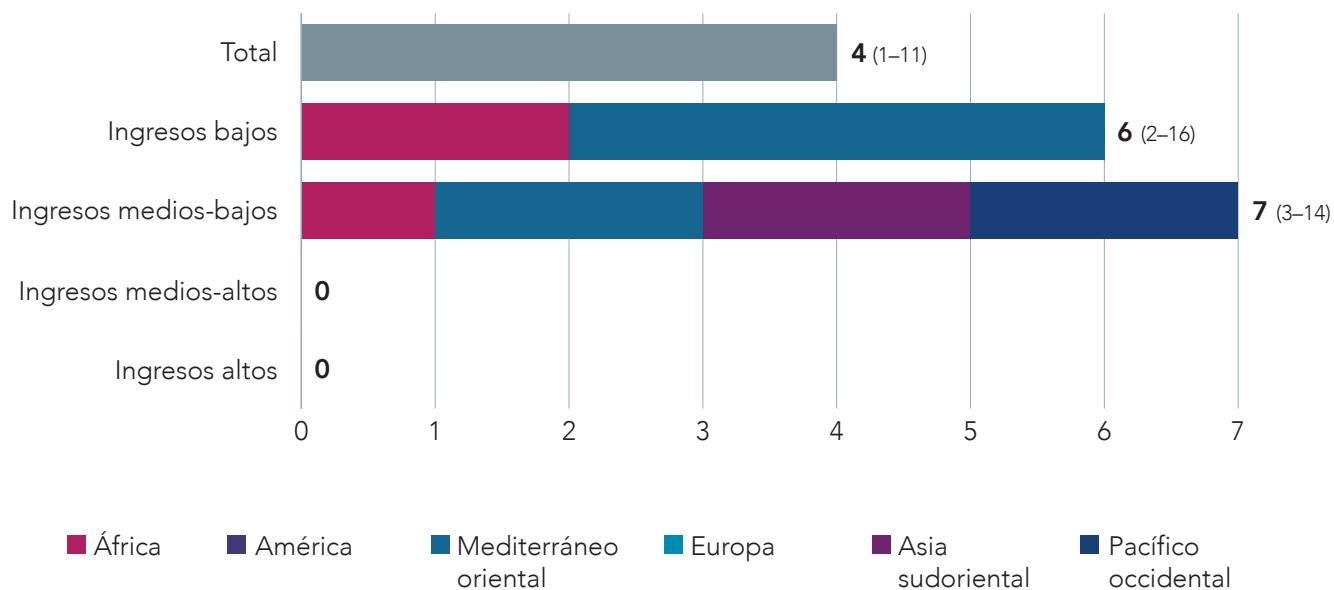


Figura 13

Mediana de TAHA para todas las PCH por INB y región

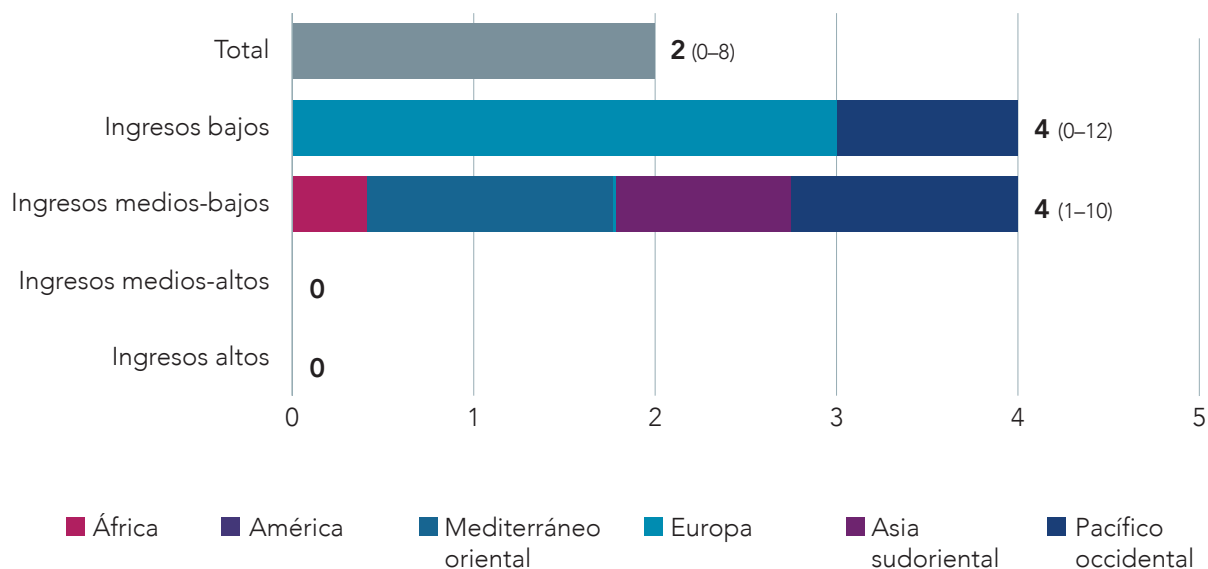


Figura 14

Mediana de TAH para todas las PCH por INB y región (se excluyen pacientes con 0 hemorragias)

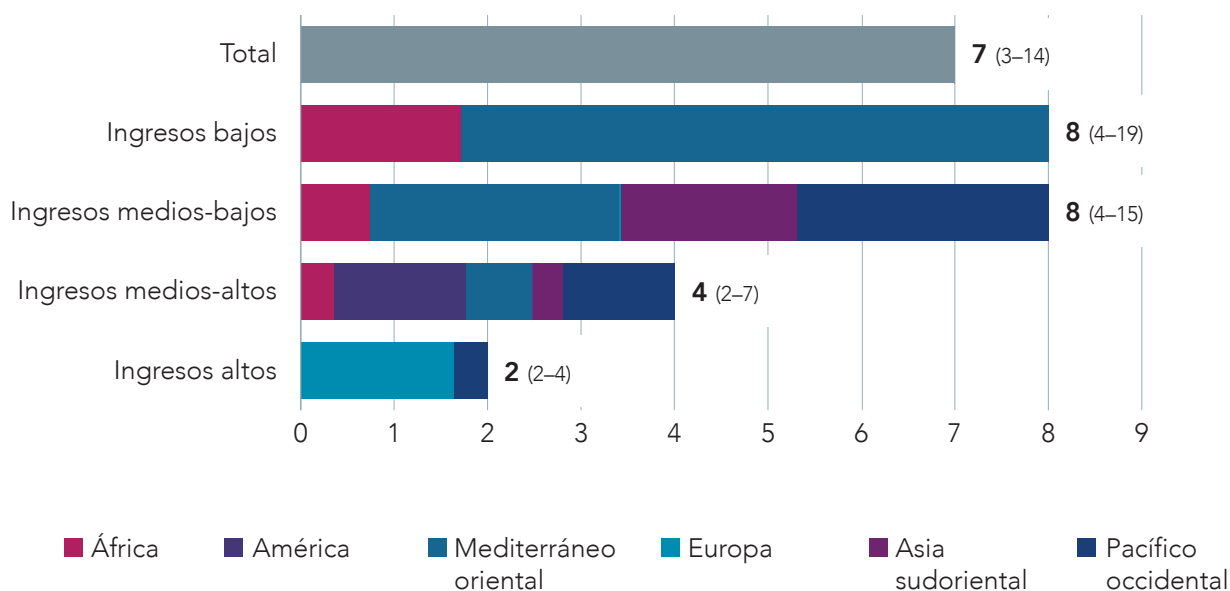
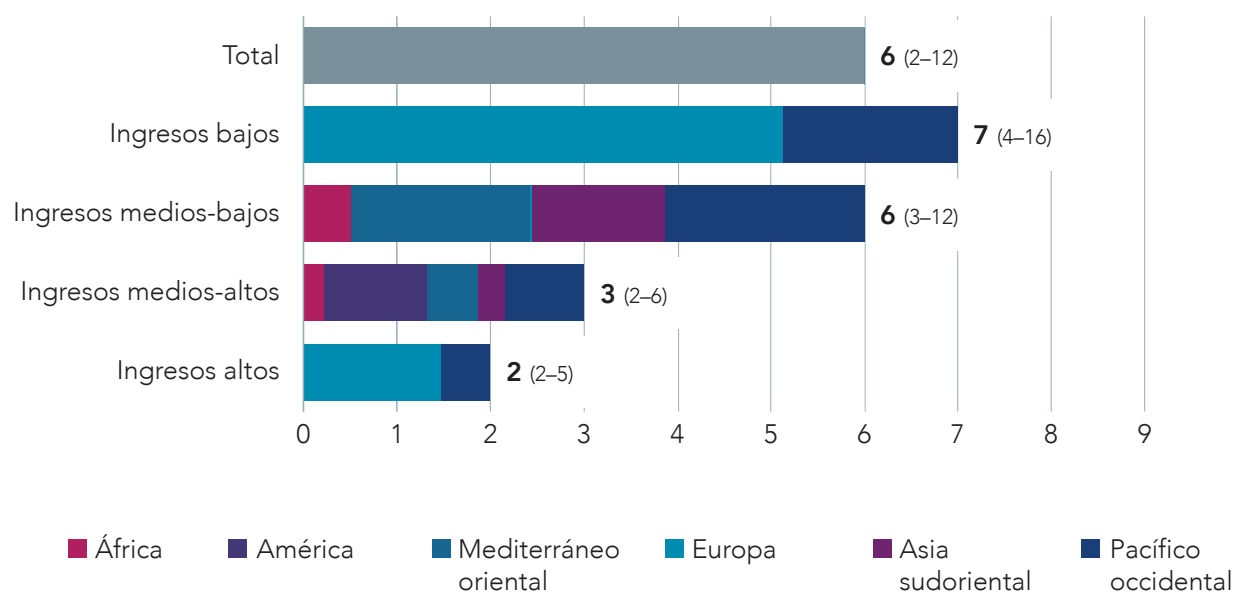


Figura 15

Mediana de TAHA para todas las PCH por INB y región (se excluyen pacientes con 0 hemorragias)

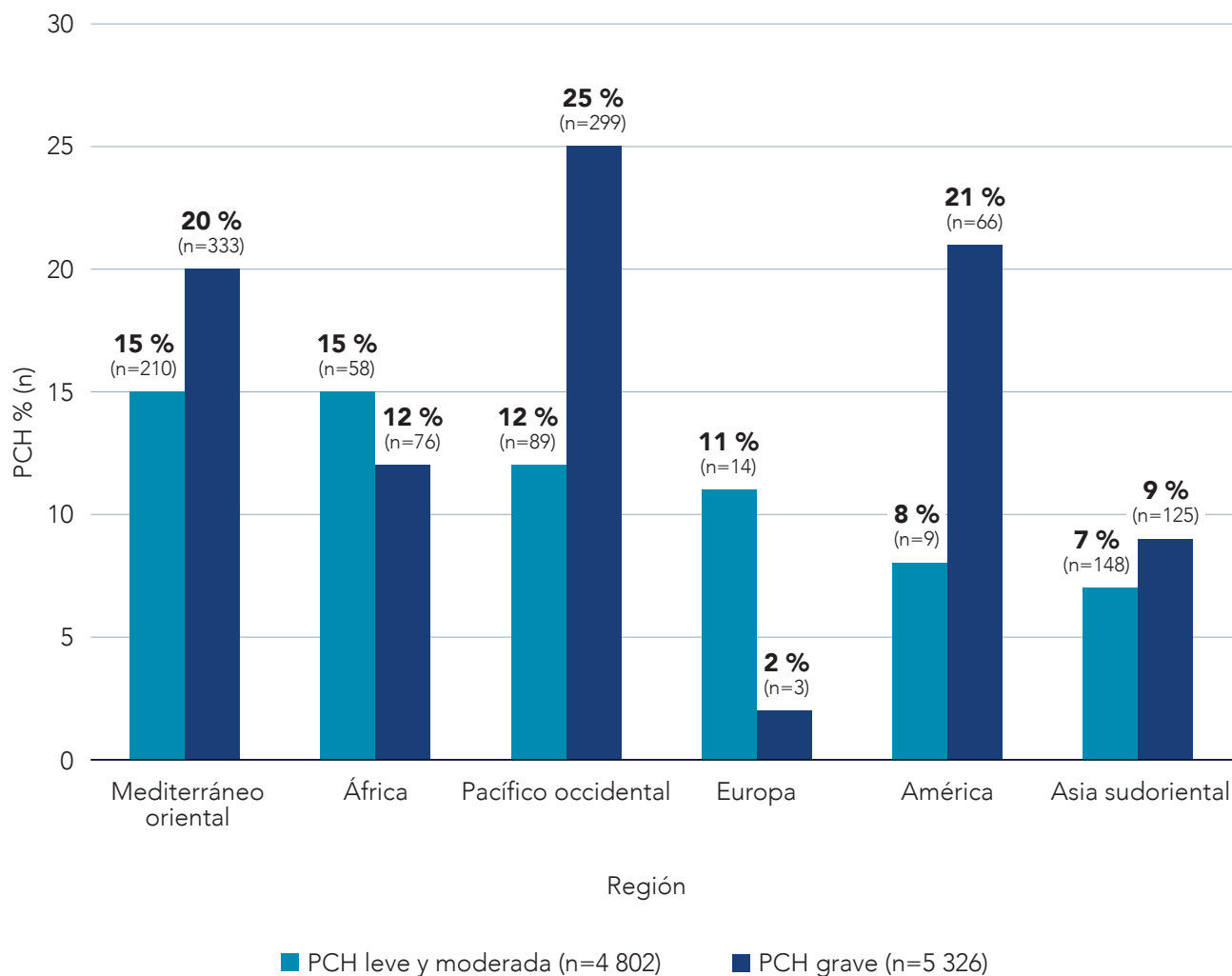


ARTICULACIONES DIANA

Once por ciento de las PCH leve y moderada y 17 % de las PCH grave informaron tener al menos 1 articulación diana en 2022. El porcentaje de PCH que notificó una articulación diana varió, según la región, entre el 25 % y el 2 % (Figura 16).

Figura 16

PCH con al menos 1 articulación diana por región



INHIBIDORES

CUADRO 8

Resumen de inhibidores, 2022

	PCH leve y moderada (n=4 802)*	PCH grave (n=5 326)*
Pacientes con antecedentes de inhibidor**, n (%)	142 (3 %)	450 (8 %)
Pruebas de inhibidores en 2022		
Sometidos a pruebas†, n (%)	106 (2 %)	363 (7 %)
Pruebas con resultados positivos	15 (14 %)	84 (23 %)
Pruebas con resultados negativos	91 (86 %)	279 (77 %)
Recién diagnosticados con un inhibidor††, n (%)	9 (8 %)	35 (<1 %)
Pacientes presuntamente con inhibidor, pero sin pruebas disponibles§, n (%)	36 (1 %)	4 (<1 %)

* No se disponía de los datos de 2022 de 871 PCH de Chequia en el momento de la publicación.

** Cantidad de pacientes que tenían un inhibidor antes del registro en el RMTC o una prueba con resultado positivo antes de 2022.

† Cantidad de pacientes que se sometieron a una prueba de inhibidor en 2022. Los métodos de prueba incluyen Bethesda, Nijmegen-Bethesda y estudio de mezclas (TTPA).

†† Cantidad de pacientes que nunca habían tenido un inhibidor, fueron examinados en 2022 y resultaron positivos.

§ Incluye todas las PCH con una visita inicial en 2022.

Los datos sobre las pruebas de inhibidores se recopilan en la visita inicial (para los 6 meses previos) y en cada visita de seguimiento posterior. En este informe, la cantidad de PCH con resultados positivos en una prueba de inhibidor se define como cualquier PCH que haya tenido al menos 1 prueba de inhibidor positiva en 2022. En 2022 se sometieron a pruebas 106 PCH leve y moderada y 363 PCH grave para detectar inhibidores. Quince (14 %) y 84 (23 %) de las PCH registraron resultados positivos de inhibidor, valores que corresponden a PCH leve y moderada, y grave, respectivamente. Se diagnosticó por primera vez con inhibidor a un total de 44 (<1 %) de PCH (sin antecedentes de inhibidores y sin prueba positiva previa informada), del cual <1 % eran PCH grave (Cuadro 8 y Figura 17).

Figura 17

PCH grave con prueba de inhibidores, 2022 (n=363)



INTERNACIÓN

CUADRO 9a

Resumen de internaciones relacionadas con la hemofilia, 2022

	PCH leve y moderada (n=4 802)*	PCH grave (n=5 326)*
Pacientes internados**, n (%)	403 (8 %)	604 (11 %)
Total de internaciones†, n	1 128	2 849
Días por internación, mediana (RI)	7 (3-15)	15 (7-29)
Cantidad de internaciones por paciente\$, mediana (RI)	1 (1-3)	3 (1-6)

CUADRO 9b

	PCH leve y moderada (n=4 802)*	PCH grave (n=5 326)*
Motivo de internación, n (%)		
Hemorragia articular	717 (15 %)	2 053 (39 %)
Otras hemorragias	175 (36 %)	312 (6 %)
Hemorragia de otros músculos	143 (3 %)	393 (7 %)
Hemorragia de tejidos blandos	72 (1 %)	49 (<1 %)
Cirugía	36 (<1 %)	52 (<1 %)
Otro	20 (<1 %)	63 (<1 %)
Hemorragia intracraneal	17 (<1 %)	23 (<1 %)
Hemorragia del psoas	15 (<1 %)	27 (<1 %)
Evento tromboembólico	1 (<1 %)	0 (0 %)

* Se excluyeron 376 PCH cuya gravedad se desconocía. No se disponía de los datos de 2022 de 871 PCH de Chequia en el momento de la publicación.

** Cantidad de PCH internadas.

\$ Exclusivamente sobre la base de pacientes que fueron internados.

† La internación se define como pasar al menos 1 noche en el hospital.

En 2022, 403 (8 %) PCH leve y moderada y 604 (11 %) PCH grave fueron internadas 3 977 veces en total por causas relacionadas con la hemofilia. La mediana (RI) de estadía en el hospital para PCH leve y moderada y PCH grave fue de 7 días y 15 días, respectivamente (Cuadro 9a). El motivo de internación más común fue la hemorragia articular en pacientes con hemofilia A y B (70 % y 61 % respectivamente) (Figuras 18 y 19). En total, se registraron 27 internaciones por hemorragia intracraneal; 24 (1 %) de ellas de pacientes con hemofilia A y 1 (<1 %) de pacientes con hemofilia B. Las PCH con hemofilia cuyo tipo se desconocía y fueron internadas no figuran en los gráficos siguientes (Figuras 18 y 19).

Figura 18

Motivo de internación en pacientes con hemofilia A (n=3 395)

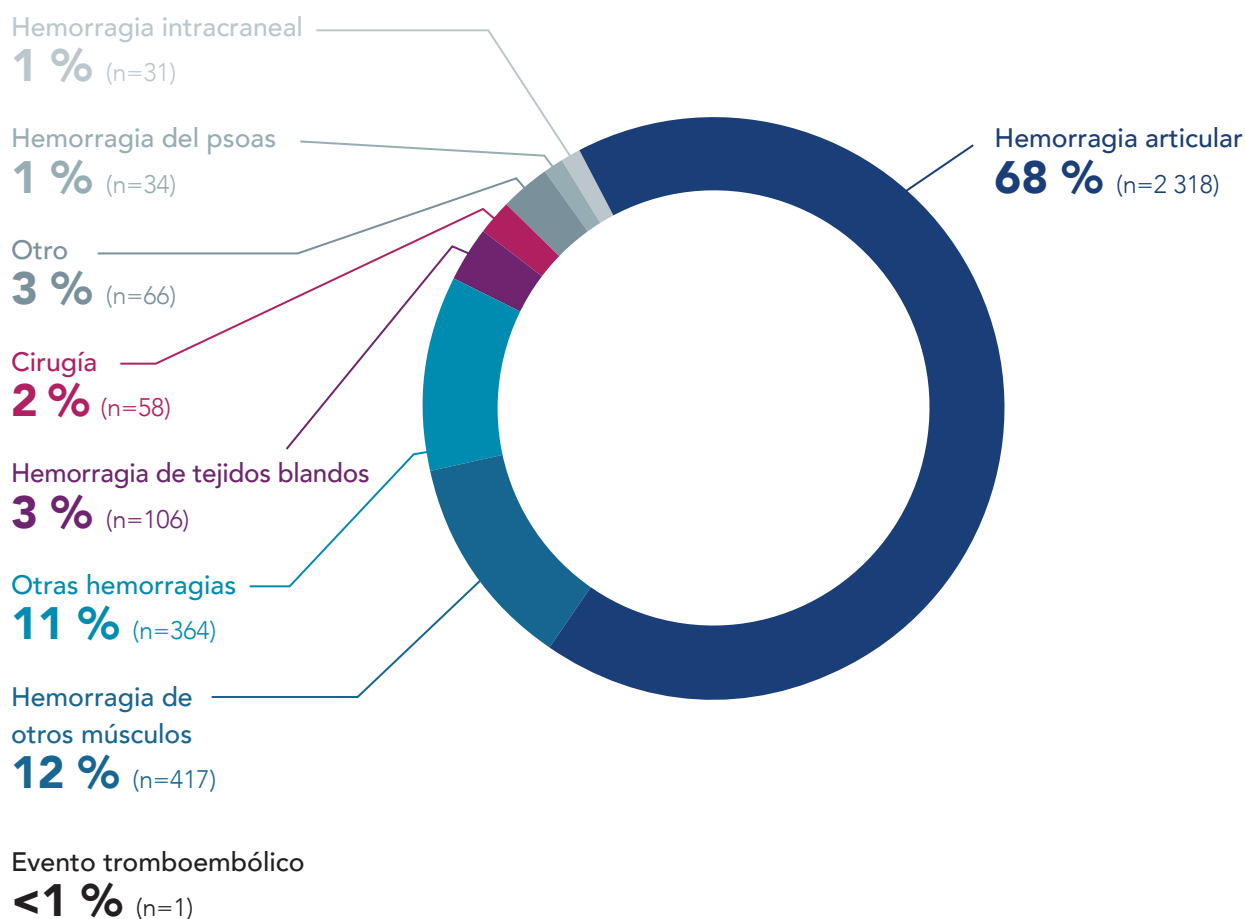
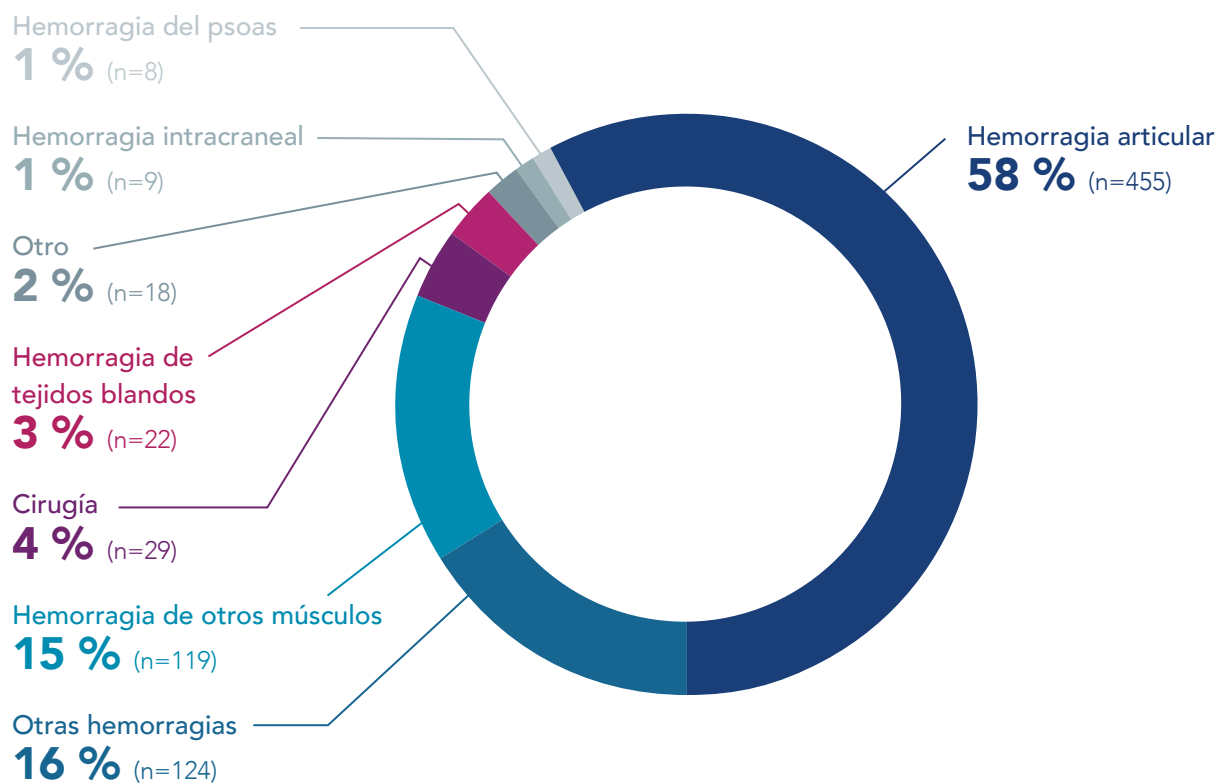


Figura 19

Motivo de internación en pacientes con hemofilia B (n=784)



TRATAMIENTO

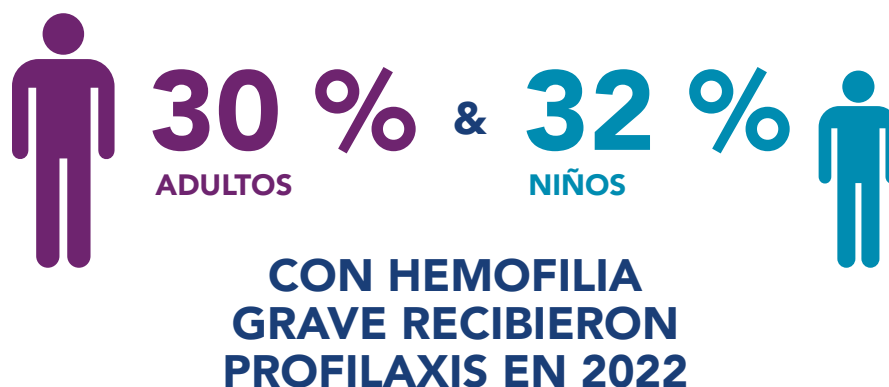
CUADRO 10

Resumen de tratamientos, 2022*

	PCH leve y moderada (n=4 802)*	PCH grave (n=5 326)*
Recibieron al menos 1 tratamiento profiláctico en 2022, n (%)**	372 (8 %)	1,633 (31 %)
Hemofilia A, n (%)	1 633 (31 %)	1 472 (32 %)
FVIII, vida media estándar	180 (58 %)	947 (64 %)
FVIII, vida media prolongada	67 (21 %)	258 (16 %)
Agente de desvío	0 (0 %)	6 (<1 %)
Producto sin factor	100 (32 %)	407 (28 %)
Otro	15 (5 %)	36 (2 %)
Hemofilia B, n (%)	60 (7 %)	161 (23 %)
FIX, vida media estándar	25 (42 %)	93 (58 %)
FIX, vida media prolongada	29 (48 %)	64 (40 %)
Agente de desvío	0 (0 %)	2 (1 %)
Producto sin factor	0 (0 %)	2 (0 %)
Otro	11 (18 %)	15 (9 %)

* No se disponía de los datos de 2022 de 871 PCH de Chequia en el momento de la publicación. Se excluyeron de este análisis 5 personas cuyo tipo de hemofilia se desconocía y 376 PCH cuya gravedad se desconocía.

** Cantidad de PCH que recibieron tratamiento profiláctico en 2022. Se incluye a los pacientes que comenzaron el tratamiento profiláctico o cuyo tratamiento continuó en 2022. Es posible que los pacientes reciban tratamientos que correspondan a múltiples categorías.



USO DE LA PROFILAXIS

En total, 2 047 (19 %) PCH recibieron profilaxis como tratamiento en 2022. El 31 % de las PCH graves recibieron profilaxis en 2022, el 90 % de las cuales eran PCH A y 10 %, PCH B (Cuadro 10).

Figura 20

Porcentaje de PCH que recibieron profilaxis en 2022 por región*

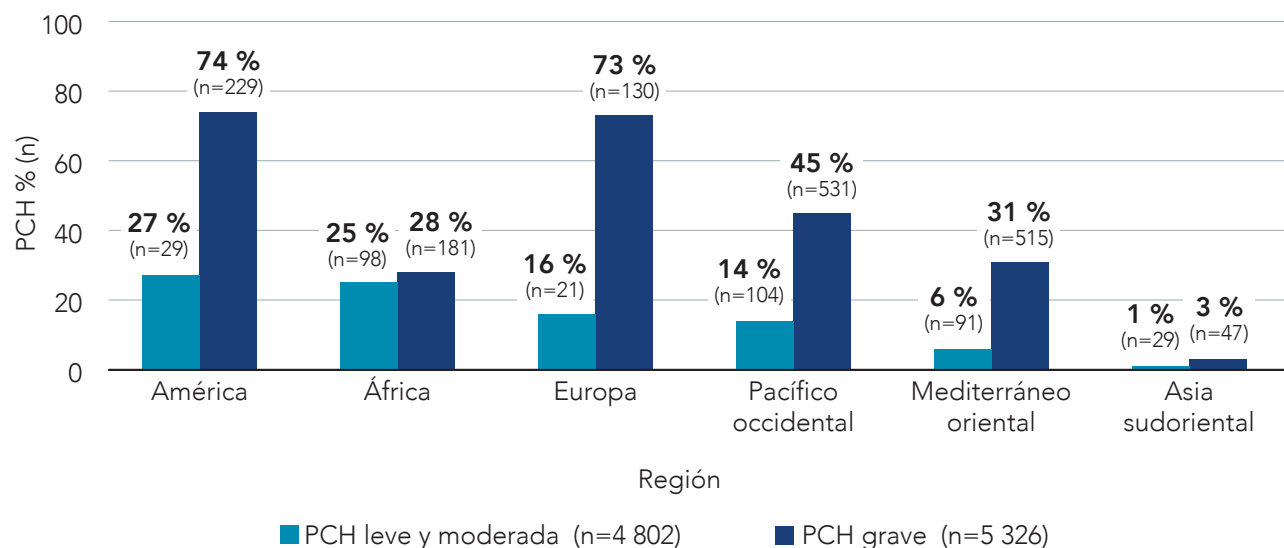
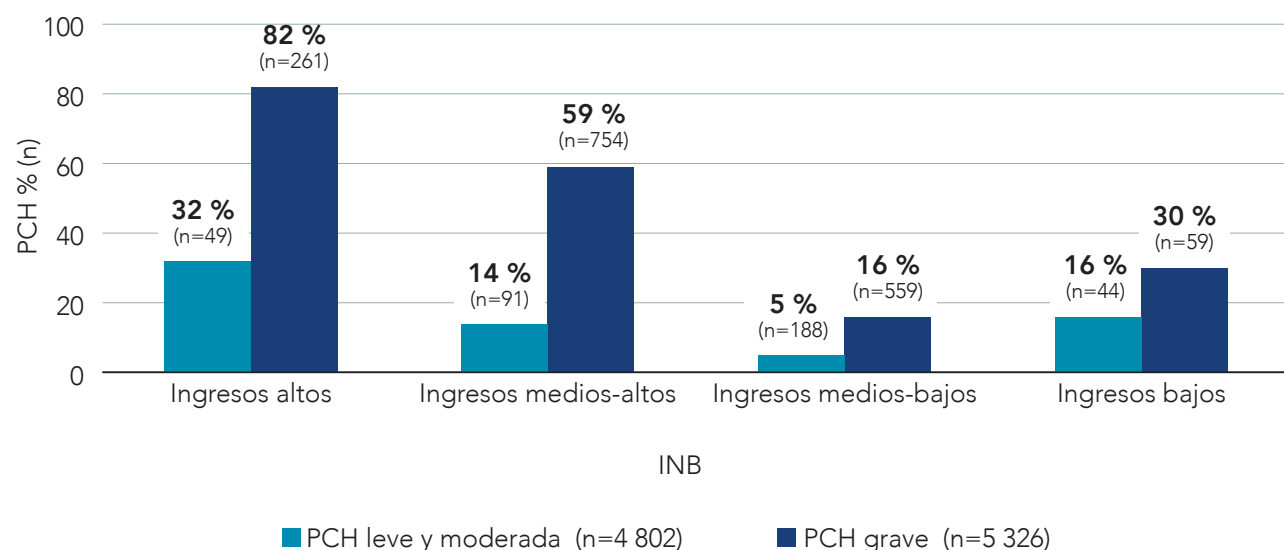


Figura 21

Porcentaje de PCH que recibieron profilaxis en 2022 por INB*

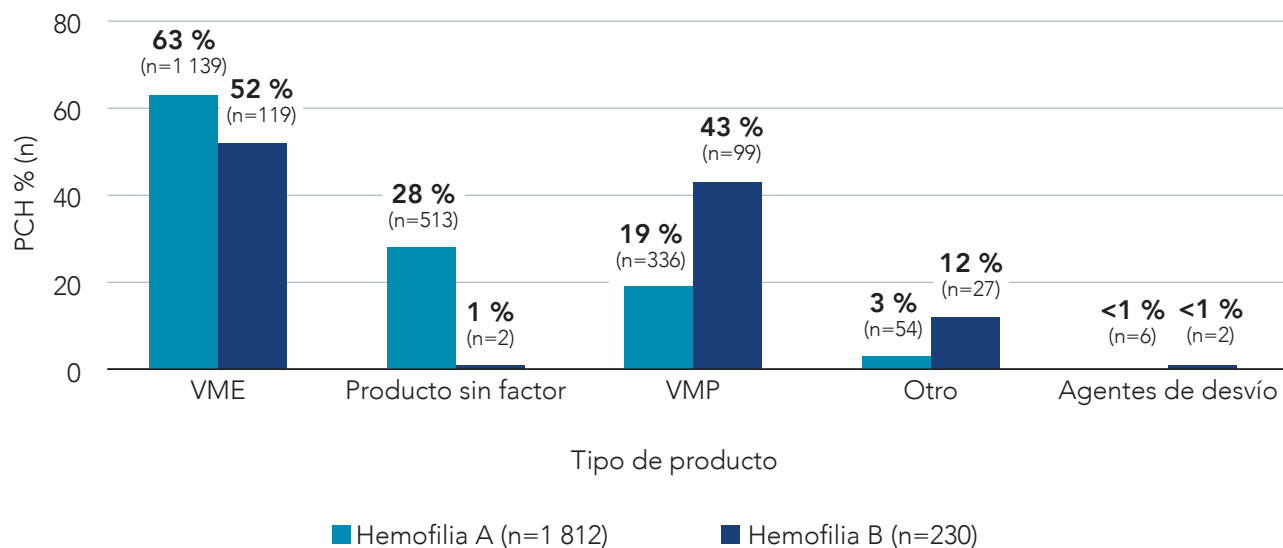


* Para conocer el número de PCH por gravedad en cada región o INB, sírvase consultar el Cuadro 1.

Para las PCH tratadas con profilaxis, los concentrados de factor de coagulación de vida media estándar (VME) fueron el tipo de tratamiento más común utilizado en 2022 (63 % de las PCH A y 52 % de las PCH B recibieron profilaxis). El 28 % de las personas con hemofilia A recibió tratamientos con producto sin factor (Cuadro 10, Figura 22).

Figura 22

Distribución del tipo de producto entre PCH en tratamiento profiláctico





PROGRAMA DE ACREDITACIÓN Y CALIDAD DE DATOS DEL RMTC

El Programa de Acreditación y Calidad de Datos del RMTC tiene por objeto normalizar los procedimientos de recopilación de datos entre los CTH y garantizar la calidad de los datos ingresados en el RMTC. Se emplea un proceso sólido de limpieza y validación de datos para mejorar la integridad, exactitud y coherencia de los datos.

Todos los datos se evalúan en dos dimensiones relativas a la calidad:

- Integridad: todos los campos de datos deberían estar completos
- Exactitud: todos los datos deberían ser válidos y coherentes

El equipo de calidad de datos del RMTC trabaja con todos los CTH e imparte formación y brinda retroalimentación sobre la calidad de todos los datos. Se notifican los datos incompletos e incoherentes a los CTH mediante formularios de aclaración de datos, con solicitudes de actualización de datos. Se evalúa el nivel general de calidad de datos en el sitio de cada CTH, según los niveles de calificación de la calidad de datos del RMTC (Figura 23).



71 % ⁽⁶⁵⁾
DE LOS CTH

ALCANZARON EL NIVEL MÁS ALTO DE CALIFICACIÓN DE LA CALIDAD DE DATOS Y FUERON **CLASIFICADOS COMO "LÍDERES"**.
(PUNTUACIÓN DE CALIDAD DE DATOS 95 %)

A lo largo del año, el equipo del RMTC brindó retroalimentación sobre la calidad de los datos e impartió formación tanto a los CTH existentes como a los nuevos. En 2022, el equipo del RMTC trabajó directamente con 91 CTH. Sesenta y cinco (71 %) CTH fueron clasificados como “líderes” (puntuación de calidad de datos >95 %), que es el nivel más alto de calidad de datos.

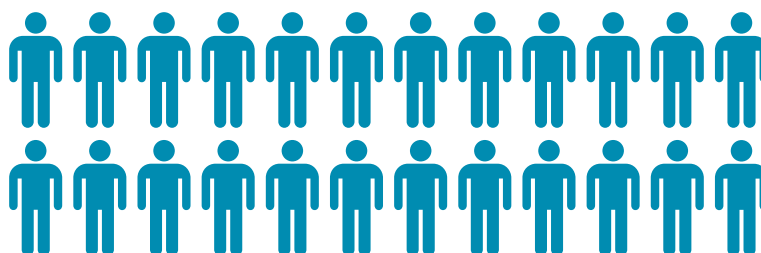
Figura 23

Escala de calificación de calidad de datos del RMTC

LÍDERES

puntuación 95 %–100 %

71 % (65 CTH)



AVANZADOS

puntuación 85 %–94 %

19 % (17 CTH)



INTERMEDIOS

puntuación 75 %–84 %

9 % (8 CTH)



DESARROLLADOS

puntuación 50 %–74 %

0 % (0 CTH)



BÁSICOS

puntuación 0 %–49 %

1 % (1 CTH)



Nota: Los datos importados del Programa Internacional de Integración de Datos no están verificados en el marco del Programa de Acreditación y Calidad de Datos del RMTC.

PROGRAMA INTERNACIONAL DE INTEGRACIÓN DE DATOS

Los registros y la colaboración internacional entre países ofrecen la oportunidad de reunir suficientes datos para aumentar el conocimiento y las pruebas relativos a trastornos poco comunes en diferentes regiones y economías. En una iniciativa para combinar los recursos de los registros de hemofilia existentes y maximizar la utilidad de los datos disponibles, el RMTc estableció el Programa Internacional de Integración de Datos con el objetivo de facilitar la transferencia de datos de los registros existentes de pacientes al RMTc. Se ha elaborado y puesto a prueba un protocolo para importar al RMTc datos de registros ya existentes.

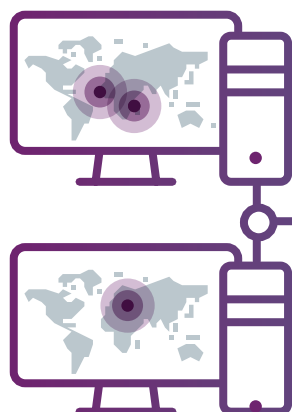
En 2019, el RMTc inició una colaboración de vinculación de datos con el Registro del Programa Nacional de Hemofilia de la Chequia (CNHPR por su sigla en inglés). Desde 2019, los datos anonimizados del CNHPR se importan anualmente al RMTc. A la fecha, se han recopilado y actualizado anualmente datos correspondientes a 2018, 2019, 2020 y 2021 de más de 870 PCH.

En 2021, el Registro de Trastornos de la Coagulación Hereditarios (HBDR por su sigla en inglés) de la Sociedad Tailandesa de Hematología (TSH por su sigla en inglés) colaboró con el RMTc para integrar sus datos de 2020 y 2021 en el registro mundial. Ocho de los 10 CTH localizados en hospitales universitarios participaron en esta colaboración. A fines de 2021, se habían transferido 300 personas con hemofilia A y B al RMTc. Además de la exitosa integración de datos del HBDR al RMTc, la TSH y la FMH se asociaron para publicar en la revista Haemophilia un artículo en que se explica el proceso de integración de datos entre los dos registros.

El Programa Internacional de Integración de Datos está disponible para los países interesados que deseen sumarse a esta iniciativa mundial compartiendo sus datos nacionales e ingresando a sus PCH el RMTc. Se alienta a las personas interesadas a comunicarse con la FMH: wbd@wfh.org.

REGISTROS NACIONALES DE HEMOFILIA

MÚLTIPLES LOCALIZACIONES



MAPEO DE DATOS

- TRANSFORMACIÓN
- INTEGRACIÓN



RMTc SUECIA



PROGRAMA DE APOYO A LA INVESTIGACIÓN DEL RMTC

¡El Programa de Apoyo a la Investigación del RMTC cumplió 5 años!

El Programa de Apoyo a la Investigación (RSP por su sigla en inglés) del RMTC está diseñado para ayudar a los centros de tratamiento de hemofilia (CTH) a recopilar, analizar y utilizar sus datos del RMTC por medio de un pequeño financiamiento para la investigación. Este programa está abierto a todos los CTH participantes.

Nos complace felicitar a los 10 CTH que recibieron financiamiento en 2022 para su proyecto de investigación. Desde 2018, hemos financiado 39 proyectos de investigación en 21 países.

Desde 2018:



PAÍSES

21



PROYECTOS DE INVESTIGACIÓN

39



CTH PARTICIPANTES

39



MONTO
OTORGADO

>170 000
USD



PUBLICACIONES EN
CONFERENCIAS INTERNACIONALES
(RESÚMENES Y ARTÍCULOS DESTACADOS)

21

PROGRAMA DE FINANCIAMIENTO A CTH PARTICIPANTES EN EL RMTC

El Programa de Financiamiento de CTH (HFP por su sigla en inglés) del RMTC está diseñado para financiar actividades de recopilación de datos en los CTH participantes en el RMTC localizados en países de ingresos bajos y medianos-bajos.

El HFP tiene por objeto contribuir a que los CTH aumenten la inscripción de pacientes y perfeccionen el registro de las visitas de seguimiento, las escalas funcionales y las medidas de calidad de vida. Los CTH elegibles reciben compensación en función de la cantidad de pacientes activos inscritos en el RMTC o la cantidad de pacientes con hemofilia y enfermedad de Von Willebrand a los que se hace seguimiento en el CTH en el momento de la solicitud. Los fondos se asignan por un período de un año.

El efecto del HFP en los CTH beneficiarios queda demostrado en la mejora significativa en la inscripción de pacientes y la recopilación general de datos. Los CTH beneficiarios del HFP inscribieron a 899 nuevas PCH durante 2022.

Para obtener más información, sírvase visitar nuestra [página web](#).



APLICACIÓN MÓVIL myWBDR

myWBDR es una aplicación móvil para personas con hemofilia (PCH) diseñada para mejorar sus condiciones facilitando el seguimiento de la atención de su hemofilia y contribuir a la investigación en este ámbito. myWBDR permite a los usuarios hacer un seguimiento de las hemorragias, el nivel de dolor causado por la hemorragia, el tratamiento y los cambios en la calidad de vida relacionada con la salud. Las PCH puede registrar hemorragias y tratamiento en myWBDR en menos de 1 minuto.

myWBDR se presentó oficialmente en mayo de 2022. En el momento de la publicación de este informe, más de 50 PCH de 11 países utilizan myWBDR. Se han registrado más de 200 hemorragias y más de 1200 tratamientos. Los datos de myWBDR permiten al prestador de servicios de salud monitorear el estado de salud de las PCH. Con el uso de estos datos de resultados informados por los pacientes en myWBDR, es posible mejorar la atención y el tratamiento.

Al momento de este informe, el RMTC está disponible para toda persona diagnosticada con hemofilia A o B que esté registrada en un CTH participante en el RMTC. myWBDR funciona sin conexión a internet, para que la PCH registre datos de hemorragias y tratamiento sin necesidad de estar conectado. Cuando hay conexión a internet, los datos se transmiten directamente al RMTC. Actualmente, myWBDR está disponible en español, francés, hindi, inglés, ruso, tailandés y vietnamita. El equipo del RMTC trabaja para incorporar más idiomas en 2023, entre ellos, árabe y portugués. Si su CTH participa en el RMTC y tiene interés en emplear myWBDR, puede ponerse en contacto con su prestador de servicios de salud y pedir que se inicie el proceso de registro desde el RMTC. Si tiene alguna consulta o desea obtener más información sobre myWBDR, contáctenos: myWBDR@wfh.org.

APÉNDICE 1 – CONJUNTOS DE DATOS

Conjunto de datos del RMTC

Demografía	Diagnósticos	Datos clínicos
Fecha de nacimiento	Fecha del diagnóstico	Eventos hemorrágicos
Sexo	Tipo de hemofilia	Articulaciones diana
País de residencia	Gravedad de la hemofilia	Tratamientos
Empleo	Hemofilia – Nivel de factores	Estado de los inhibidores
Educación	Historial de inhibidores	Internación
Estado civil	Antecedentes de tratamiento	Mortalidad
	Antecedentes de hemorragia	Eventos adversos
	Pruebas genéticas	Comorbilidades
	Grupo sanguíneo	Escalas funcionales*
	Antecedentes familiares	Escalas de calidad de vida**
		COVID-19

Los campos destacados en negrita representan el conjunto de datos mínimos, que son los campos de datos obligatorios.

* Las escalas funcionales incluyen: Puntaje de salud articular para la hemofilia, Enfermedad articular, Rango de movimiento, Puntaje Gilbert de la FMH, Puntaje de independencia funcional para la hemofilia.

** Escala de calidad de vida: EQ-5D-5L.

APÉNDICE 2 – CTH PARTICIPANTES

País	Ciudad-Clinica
Argelia	- Annaba - Service d'hématologie CHU Annaba - Constantine - Unité hémophilie et maladies hémorragiques héréditaires
Argentina	- Bahía Blanca – CARDHE - Buenos Aires - Fundación de la Hemofilia e Instituto De Investigaciones Hematológicas "Dr. Mariano R. Castex"
Bangladesh	- Chittagong - Hospital de la Facultad de Medicina de Chittagong - Dhaka - Universidad de Medicina Bangabandhu Sheikh Mujib - Dhaka - Facultad de Medicina de Dhaka - Dhaka - Fundación Lab One - Rajshahi - Facultad de Medicina y Hospital Rajshahi
Barbados	Bridgetown - Hospital Queen Elizabeth
Bélgica	Bruselas - Cliniques Universitaires Saint-Luc
Camerún	Yaundé - CHU Yaundé
Côte d'Ivoire	Abiyán - CHU de Yopougon
Cuba	La Habana - Instituto de Hematología e Inmunología
Chequia	- Brno - Hospital Universitario: Dpto. de Hematología Clínica - Brno - Hospital Universitario: Dpto. de Hematología Pediátrica - České Budějovice - Dpto. de Hematología Clínica - České Budějovice - Dpto. de pediatría - Hradec Králové - Dpto. de Medicina Interna y Hematología - Hradec Králové - Hospital Universitario: Dpto. de Medicina Pediátrica - Liberec - Hospital Regional: Dpto. de Hematología Clínica - Olomouc - Hospital Universitario: Dpto. de Medicina Pediátrica - Olomouc - Hospital Universitario: Dpto. de Hematología - Ostrava - Hospital Universitario: Centro Hematológico - Ostrava - Hospital Universitario: Dpto. de Medicina Pediátrica - Pilsen - Hemacentrum - Pilsen - Hospital universitario: Dpto. de Bioquímica y Hematología - Pilsen - Hospital universitario: Dpto. Pediátrico - Praga - Hospital Universitario en Motol: Dpto. de Hematología y Oncología Pediátrica - Ústí nad Labem - Hospital Masaryk: Dpto. de Hematología Clínica - Ústí nad Labem - Hospital Masaryk: Dpto. de Pediatría - Hematología
Egipto	- El Cairo - Centro de Hemofilia Pediátrica, Universidad Ain Shams - Guiza - Hospital Shabrawishi - Mansoura - Hospital Infantil Universitario de Mansoura - Zagazig - Departamento de Pediatría, Universidad de Zagazig
Estados Unidos	- Cincinnati - Centro de Tratamiento de Hemofilia de la Universidad de Cincinnati - Winston-Salem - Wake Forest Baptist Health
Etiopía	Addis Abeba - Hospital Tikur Anbessa
Filipinas	Manila - Hospital de la Universidad de Santo Tomás
Ghana	Kumasi - Hospital Universitario Komfo Anokye
Guinea	Conakry - Hospital National Ignace Deen, CHU de Conakry
India	- Aluva - Centro de Tratamiento de Hemofilia, Hospital del Distrito - Bhopal - Facultad de Medicina Gandhi - Kochi - Instituto Amrita de Ciencias Médicas - Ludhiana - Facultad de Medicina Cristiana - Manipal - Academia de Estudios Superiores de Manipal (MAHE) y Sociedad de Hemofilia Capítulo Manipal - Tiruvalla - Hospital de la Facultad de Medicina de la Iglesia Believers
Indonesia	Banjarmasin - Hospital General Ulin
Irán	Ahvaz - Hospital Baghaei 2
Iraq	- Bagdad - Centro de Hemofilia - Ciudad Médica - Bagdad - Centro Nacional de Hematología - Universidad Al-Mustansirya - Basora - Centro de Enfermedades Hematológicas Hereditarias de Basora
Japón	Tokio - Hospital Ogikubo
Kenya	- Eldoret - Hospital Universitario y de Referencia Moi - Nairobi - Hospital Nacional Kenyatta

País	Ciudad-Clínica
Kirguistán	• Bishkek - Centro Nacional para la Maternidad y la Infancia • Bishkek - Centro Nacional de Oncología y Hematología • Osh - Hematología de Adultos - Hospital Clínico Conjunto Interregional de Osh • Osh - Departamento de Hematología Pediátrica - Hospital Clínico Pediátrico Interregional
Madagascar	• Antananarivo - CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona (HJRA)
Malasia	• Alor Setar - Hospital Sultanah Bahiyah • Ampang - Hospital Ampang • George Town - Hospital Pulau Pinang • Johor Bahru - Hospital Sultan Ismail • Johor Bahru - Hospital Sultanah Aminah • Klang - Hospital Tengku Ampuan Rahimah • Kota Bharu - Hospital Raja Perempuan Zainab II • Kota Kinabalu - Hospital Queen Elizabeth • Kota Kinabalu - Hospital Wanita dan Kanak-Kanak Sabah • Kuala Lumpur - Hospital Kuala Lumpur • Kuala Terengganu - Hospital Sultanah Nur Zahirah • Kuching - Hospital Umum Sarawak • Melaka - Hospital Melaka • Seremban - Hospital Tuanku Ja'afar • Taiping - Hospital Taiping
Malawi	• Lilongwe - Hospital Central Kamuzu
Marruecos	• Rabat - Adultos - Centro de Referencia de Hemofilia, Hospital Ibn Sina • Rabat - Niños - Centro de Tratamiento de la Hemofilia de Rabat, Hospital Infantil de Rabat
Nepal	• Katmandú - Hospital de Servicio Civil
Nigeria	• Abuja - Hospital Nacional, Abuja • Benín - Hospital de la Universidad de Benín • Estado de Enugu - CTH del Sureste, Departamento de Hematología, UNTH Ituku Ozalla Enugu • Gombe - Universidad Estatal de Gombe • Ibadan - Universidad de Ibadan • Kano - Hospital Universitario Aminu Kano • Lagos - Hospital Universitario de Lagos
Nueva Zelandia	• Christchurch - Hospital de Christchurch • Palmerston North - Hospital de Palmerston North
Pakistán	• Karachi - Sociedad Protectora contra la Hemofilia, Karachi • Lahore - Centro de Tratamiento de Hemofilia • Rawalpindi - Centro de Tratamiento de Hemofilia
Panamá	• Ciudad de Panamá - Hospital del Niño
Portugal	• Lisboa - Centro de Atención Integral de Coagulopatías Congénitas, Hospital Santa Maria
Senegal	• Dakar - Centro Nacional de Transfusión Sanguínea
Serbia	• Belgrado - Instituto de Atención de la Salud Materno-infantil de Serbia "Dr. Vukan Cupic"
Siria	• Damasco - Sociedad Siria de Hemofilia (SHS)
Sudáfrica	• Bloemfontein - Universidad del Estado Libre • Kimberley - Hospital de Kimberley
Sudan	• Jartum - Centro de Hemofilia, Hospital Universitario de Jartum
Tailandia	• Bangkok - Departamento de Medicina, Hospital Siriraj • Bangkok - Departamento de Medicina, Universidad Thammasat • Bangkok - Departamento de Pediatría, Universidad Chulalongkorn • Bangkok - Departamento de Pediatría, Hospital Ramathibodi • Bangkok - Departamento de Pediatría, Universidad Thammasat • Chiang Mai - Hospital Universitario de Chiang Mai • Nakohn Ratchasima - Departamento de Pediatría, Hospital Maharat Nakohn Ratchasima • Songkla - Departamento de Pediatría, Universidad Príncipe de Songkla
Túnez	• Túnez- Hôpital Aziza Othmana
Uganda	• Kampala - Hospital Mulago
Venezuela	• Caracas - Centro Nacional de Hemofilia
Viet Nam	• Hanoi - Hospital Nacional de Pediatría • Hanoi - Instituto Nacional de Hematología y Transfusión de Sangre • Ciudad Ho Chi Minh - Hematología – Transfusión de sangre
Zambia	• Lusaka - Hospital Universitario

AGRADECIMIENTO A LAS PCH

A cada PCH inscrita en el RMTC y que ha accedido amablemente a compartir sus datos: ¡gracias por ayudar a mejorar la calidad de la atención para las personas con hemofilia de todo el mundo!

AGRADECIMIENTO A LOS CTH

¡Gracias a todo el dedicado personal de los centros de tratamiento de hemofilia participantes que trabajan arduamente para garantizar que sus datos cumplan las normas de calidad de datos del RMTC!

AGRADECIMIENTO A LOS PATROCINADORES

La FMH agradece a todos nuestros patrocinadores por su generoso apoyo financiero, que nos permite seguir adelante con esta importante iniciativa.

Apoyan al RMTC:

Socios visionarios



Socios colaboradores



GLOSARIO

Crioprecipitado: fracción de la sangre humana preparada a partir de plasma fresco. El crioprecipitado es rico en factor VIII, factor Von Willebrand y fibrinógeno (factor I). No contiene factor IX.

Concentrados de factor: son preparaciones fraccionadas y liofilizadas de distintos factores de coagulación, o grupos de factores, derivados de sangre donada.

Concentrado de factor de vida media prolongada: una nueva generación de concentrados de factor recombinante, con vida media prolongada. La vida media es el tiempo que tarda el factor infundido en perder la mitad de su potencia. El factor VIII tradicional tiene una vida media de 8 a 12 horas; una vida media prolongada del factor VIII se define como una relación superior a 1,3 veces la vida media tradicional.

Ingreso Nacional Bruto: Ingreso Nacional Bruto (INB) per cápita (USD corrientes) calculado por el Banco Mundial en cuatro grupos de ingresos utilizando el método Atlas. La clasificación se actualiza el 1 de julio de cada año.

Hemofilia A: afección causada por la deficiencia del factor VIII.

Hemofilia B: afección debida a la deficiencia del factor IX.

Centro de tratamiento de hemofilia: centro médico especializado que brinda diagnóstico, tratamiento y atención a personas con hemofilia y otros trastornos de la coagulación hereditarios.

VIH: virus de la inmunodeficiencia humana. El virus que causa el sida.

Inhibidores: una PCH tiene inhibidores cuando su sistema inmunológico ataca las moléculas del concentrado de factor, por lo que este pierde su efectividad.

Hemofilia leve: afección causada por un nivel de actividad de coagulación del factor VIII o factor IX superior al 5 % e inferior al 40 % de la actividad normal en el torrente sanguíneo. (Las definiciones nacionales difieren respecto el límite superior para la hemofilia leve y oscilan entre el 24 % y el 50 %).

Hemofilia moderada: afección debida a un nivel de actividad de coagulación del factor VIII o factor IX de entre 1 y 5 % de la actividad normal en el torrente sanguíneo.

Derivados del plasma: concentrados de factor que contienen factor VIII o IX que han sido fraccionados a partir de la sangre humana.

PCH: persona con hemofilia.

Registro: base de datos o registro de personas identificadas con hemofilia o trastornos de la coagulación hereditarios. Un registro incluye información sobre datos personales, diagnóstico, tratamiento y complicaciones.

Hemofilia grave: Afección por causa de un nivel de actividad de coagulación del factor VIII o factor IX inferior al 1 % en el torrente sanguíneo.

Concentrado de factor de vida media estándar: concentrados de factor recombinante tradicionales con una vida media de 8 a 12 horas.

Articulación diana: tres o más hemorragias espontáneas en una misma articulación dentro de un período de 6 meses consecutivos. Si se producen ≤ 2 hemorragias en la articulación dentro de un período de 12 meses consecutivos, ya no se considera que se trate de una articulación diana⁴.

REFERENCIAS

¹ Federación Mundial de Hemofilia Registro Mundial de Trastornos de la Coagulación (RMTC). Identificador ClinicalTrials.gov: NCT03327779. Publicado el 31 de octubre de 2017. <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT03327779>

² Organización Mundial de la Salud. 2022. Definición de agrupaciones regionales. <https://www.who.int/es/about/who-we-are/regional-offices>. Consultado el 10 de marzo de 2023.

³ Banco Mundial 2023. Datos del Banco Mundial. <https://data.worldbank.org/>. Consultado el 25 de octubre de 2022.

⁴ Blanchette VS, Key NS, Ljung LR, Manco-Johnson MJ, van den Berg HM, Srivastava A; Subcommittee on Factor VIII, Factor IX and Rare Coagulation Disorders of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Hemostasis. Definitions in hemophilia: communication from the SSC of the ISTH. J Thromb Haemost. 2014 Nov;12(11):1935-9.

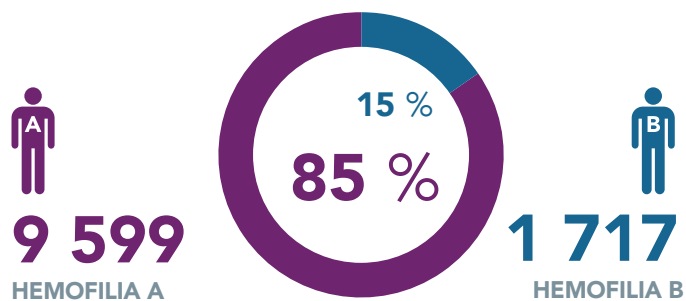
ASPECTOS DESTACADOS DEL INFORME DE DATOS DE 2022 DEL RMTC

115 **43** **11 374**

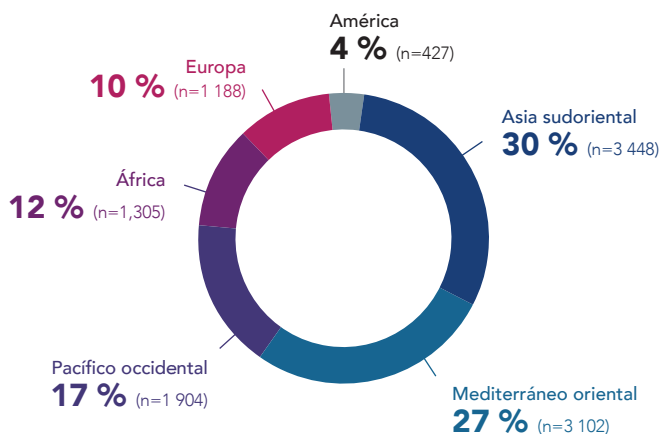
CTH
INSCRITOS

PAÍSES
REPRESENTADOS

PACIENTES
INSCRITOS



Distribución de PCH por región



Federación Mundial de Hemofilia

1425, boulevard René-Lévesque Ouest, Bureau 1200
Montréal (Québec) H3G 1T7, Canadá

T +1 514.875.7944 F +1 514.875.8916
wfh@wfh.org

Las solicitudes de caridad para los propósitos
comunes de la FMH y la FMH USA dentro de los
Estados Unidos se gestionan a través de la FMH USA,
entidad afiliada, a 501(c)3.