

**ADHERENCIA AL TRATAMIENTO PROFILACTICO DE HEMOFILIA TIPO
A Y B EN PACIENTES DE LA EPS EMSSANAR DEL DEPARTAMENTO
DE NARIÑO**

Estudiantes:

Isabella María Guerrero Rodríguez
Daniela Jurado Martínez
Diana Carolina Mesías Díaz

**FUNDACION UNIVERSITARIA SAN MARTIN
FACULTAD DE MEDICINA
SAN JUAN DE PASTO
2023**

**ADHERENCIA AL TRATAMIENTO PROFILACTICO DE HEMOFILIA TIPO
A Y B EN PACIENTES DE LA EPS EMSSANAR DEL DEPARTAMENTO
DE NARIÑO**

Isabella María Guerrero Rodríguez
Daniela Jurado Martínez
Diana Carolina Mesías Díaz

Trabajo de tesis para optar el título de Médico General

Asesor metodológico:
Dr. Andrés Salas Zambrano
Odontólogo Magister en Epidemiología

**FUNDACION UNIVERSITARIA SAN MARTIN
FACULTAD DE MEDICINA
SAN JUAN DE PASTO
2023**

NOTA DE ACEPTACION

Presidente del Jurado

Jurado

Jurado

San Juan de Pasto, ----- 2023

AGRADECIMIENTOS

Queremos en esta ocasión dar gracias a Dios por darnos la capacidad y fuerza para culminar este proyecto, porque sin su bendición nada de esto sería posible. Agradecemos a nuestros padres por brindarnos ese apoyo incondicional en todo el sentido de la palabra, y nunca dejarnos solas, a nuestros hermanos por siempre estar ahí para alentarnos a cumplir cada sueño y poder celebrarlos juntos cada día.

A la EPS EMSSANAR y a la Doctora Emma Rodríguez porque sin su colaboración, voluntad y disposición, el desarrollo de este proyecto no habría sido posible.

Agradecimientos infinitos a nuestro asesor el Doctor ANDRES SALAS ZAMBRANO, por su dedicación y paciencia, por cada palabra y corrección precisa, que sin ello no habría sido posible llegar a esta instancia tan anhelada, gracias por su guía y consejos, los que llevaremos guardados en nuestra mente y corazón durante toda nuestra vida profesional, agradecer también al Doctor OSCAR JOJOA, por estar siempre dispuesto a resolver nuestras inquietudes y brindarnos todos sus conocimientos para que este proyecto llegue a feliz término.

A nuestros docentes por cada enseñanza y a la Fundación Universitaria San Martín, que nos ha exigido tanto, pero nos ha permitido obtener este logro tan importante.

**ISABELLA MARIA GUERRERO RODRIGUEZ
DANIELA JURADO MARTINEZ
DIANA CAROLINA MESIAS DIAZ**

DEDICATORIA

Dedico este proyecto a Dios que ha sido el forjador de mi camino.

A mis padres María Rodríguez y Daniel Guerrero y a mi hermanita Emily, quienes me han apoyado y han confiado en mis capacidades en cada momento.

A mi tía Emma Rodríguez y mi abuelita Bertha Bastidas, quienes siempre me impulsan a seguir adelante con su ejemplo e inmenso amor.

A mis amigas, Dani Jurado y Diana Mesías que estuvieron en cada paso de este proyecto con mucha dedicación hasta culminarlo con éxito.

ISABELLA GUERRERO RODRIGUEZ

DEDICATORIA

El presente trabajo está dedicado principalmente a Dios, por permitirme llegar hasta este momento tan importante en mi vida.

A mis padres, María Constanza y José Félix por ser los autores principales de mi vida, me brindaron su apoyo incondicional durante toda mi formación académica y personal, creyeron en mí en todo momento, me inculcaron grandes valores y cualidades que me hacen ser un gran ser humano.

A mis hermanos, Santiago y Luisa María que estuvieron dándome animo cada día para seguir adelante y alcanzar mis sueños.

A mi confidente, Sara Ángela, mi fiel compañera, quien me ha demostrado su amor y lealtad en cada instante para poder lograr mis objetivos.

A mis amigas, Diana e Isa por su valiosa amistad, paciencia y colaboración para llevar a cabo este gran trabajo.

DANIELA JURADO MARTINEZ

DEDICATORIA

Este proyecto está dedicado principalmente a Dios quien me ha regalado vida y salud, lo cual me ha permitido llegar hasta este momento tan importante de mi carrera profesional y por regalarme lo más valioso de mi vida que es mi familia.

Quiero dar gracias también, a mis padres Orlando y Martha quienes han sido pilar fundamental en mi vida, que inculcaron valores y principios para ser una buena persona, que han apoyado cada uno de mis sueños de manera incondicional, por no soltar mi mano en momentos difíciles y porque nunca faltaron las palabras de aliento, motivación y gestos de amor, a mis hermanas Laura Sofia y Andrea, por confiar siempre en mí, por su compañía y ayuda cuando más lo necesite, por impulsarme cada mañana para que me llene de ánimos para lograr mis metas.

A cada uno de mis maestros y a la Fundación universitaria San Martín, pues gracias a sus enseñanzas he logrado llegar hasta este punto; y a quienes de manera directa e indirecta apoyaron la consecución de este logro.

A mis compañeras de investigación Daniela e Isabella por el gran trabajo que hemos realizado juntas, porque a pesar de las dificultades siempre logramos salir adelante, gracias también por ser mis amigas durante toda la carrera y por brindarme su apoyo incondicional.

DIANA CAROLINA MESIAS DIAZ

Nota de responsabilidad

Las opiniones expresadas en esta investigación son responsabilidad de los autores y no comprometen a la FUNDACION UNIVERSITARIA SAN MARTIN

TABLA DE CONTENIDO

LISTA DE GRAFICAS.....	12
GLOSARIO	15
INTRODUCCION.....	16
1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	17
1.1 Descripción del problema.....	17
1.2 Pregunta de investigación.....	19
2. JUSTIFICACION	20
3. MARCO TEÓRICO.....	21
3.1 Historia.....	22
3.2 Fisiopatología de la hemofilia tipo A.....	22
3.3 Hemofilia tipo B:.....	23
3.4 Grados de severidad hemofilia tipo A	24
3.5 Diagnostico.....	24
3.6 Manifestaciones clínicas	25
3.6.1 Hemartrosis aguda	25
3.6.2 Sinovitis crónica	25
3.6.2 Hematomas musculares	26
3.7 Tratamiento.....	26
3.7.1 Tratamiento a demanda.....	27
3.7.2 Tratamiento profiláctico.....	27
3.8 VERITAS-PRO	29
3.9 Marco geográfico	30
3.10 Marco legal	30
4. OBJETIVOS	31
4.1 Objetivo general:	31
4.2 Objetivos específicos:	31
5. METODOLOGIA.....	32
5.1 Enfoque:.....	32
5.2 Tipo de estudio:	32
5.3 Población y muestra	32
5.4 Criterios de selección	32
5.4.1 Criterios de inclusión	32

5.4.2 Criterios de exclusión	32
5.5 Control de sesgo	32
5.6 Instrumento y recolección de la información	32
5.7 Plan de análisis.....	33
5.8 Consideraciones éticas.....	34
6 RESULTADOS	35
Gráfica #1 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Edad.....	35
Gráfica #3 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Municipio de procedencia.	36
Gráfica #36 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala recordatorio.	54
8. DISCUSION.....	62
9. CONCLUSIONES.....	66
10. RECOMENDACIONES	67
11. ANEXOS.....	68

LISTA DE GRAFICAS

- Gráfica 1 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Edad. Pag 35
- Gráfica 2 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Estrato socioeconómico. Pag 36
- Gráfica 3 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Municipio de procedencia Pag 36
- Gráfica 4 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Zona de procedencia Pag 37
- Gráfica 5 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Municipio de residencia Pag 37
- Gráfica 6 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Religión Pag 38
- Gráfica 7 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Seguridad social Pag 38
- Gráfica 8 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Etnia Pag 39
- Gráfica 9 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Estado civil Pag 39
- Gráfica 10 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Escolaridad Pag 40
- Gráfica 11 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Si actualmente estudia Pag 40
- Gráfica 12 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Si actualmente trabaja Pag 41
- Gráfica 13 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Labor que desempeña en el trabajo Pag 42
- Gráfica 14 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Ingresos mensuales Pag 42
- Gráfica 15 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Número de hijos Pag 43

- Gráfica 16 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Grupo sanguíneo Pag 43
- Gráfica 17 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según RH Pag 44
- Gráfica 18 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Años de curso de la enfermedad Pag 44
- Gráfica 19 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Tipo de hemofilia Pag 45
- Gráfica 20 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Grado de hemofilia Pag 45
- Gráfica 21 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según antecedentes familiares de hemofilia Pag 46
- Gráfica 22 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, Si la respuesta fue si ¿Quién en su familia tiene diagnóstico de hemofilia? Pag 46
- Gráfica 23 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según ¿Ha tenido ingresos a urgencias en los últimos 3 meses? Pag 47
- Gráfica 24 Distribución de pacientes, según Si respuesta fue si, ¿Cuál fue la razón del ingreso a urgencias en últimos 3 meses? Pag 47
- Gráfica 25 Distribución de población de pacientes con hemofilia, según ¿Dejo de asistir a controles y/o tratamiento por falta de disponibilidad? Pag 48
- Gráfica 26 Distribución de pacientes, según ¿Después de administrar el medicamento presentaba molestias que interfieran con su vida? Pag 48
- Gráfica 27 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según ¿Ha dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento por complicaciones relacionadas con su salud? Pag 49
- Gráfica 28 Distribución población de pacientes con hemofilia, Si la respuesta anterior es si, ¿Cuáles son las complicaciones que ha presentado? Pag 49
- Gráfica 29 Distribución población de pacientes con hemofilia, según ¿Dejo de asistir a sus controles y/o tratamiento por ausencia de síntomas? Pag 50
- Gráfica 30 Distribución población de pacientes con hemofilia, según ¿Dejo de asistir a sus controles y/o tratamiento por problemas económicos? Pag 50

Gráfica 31 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Adherencia	Pag 51
Gráfica 32 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Adherencia	Pag 52
Gráfica 33 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Subescala Cronograma	Pag 53
Gráfica 34 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Subescala Dosificación	Pag 53
Gráfica 35 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Subescala Planificación	Pag 54
Gráfica 36 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Subescala Recordatorio	Pag 54
Gráfica 37 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Subescala Omitir	Pag 55
Gráfica 38 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Subescala Comunicado	Pag 55
Gráfica 39 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Razones por las que no se administra el medicamento	Pag 56
Gráfica 40 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Razones por las que no se administra el medicamento – Edad CAT	Pag 57
Gráfica 41 Distribución de pacientes con hemofilia, según Razones por las que no se administra el medicamento – Grado de Hemofilia	Pag 58
Gráfica 42 Distribución de pacientes con hemofilia, según Razones por las que no se administra el medicamento – Escolaridad.	Pag 59
Gráfica 43 Distribución de pacientes con hemofilia, según Razones por las que no se administra el medicamento – Ingresos mensuales.	Pag 60
Gráfica 44 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Razones por las que no se administra el medicamento – Zona de procedencia.	

GLOSARIO

- **Hemofilia:** Se refiere a una enfermedad hereditaria que se caracteriza por una alteración de la coagulación de la sangre por la falta de uno de los factores que intervienen en este proceso, manifestándose con la persistencia de hemorragias.
- **Adherencia:** Se define como la adquisición de diversos caracteres parentales a través de los genes.
- **Artropatía:** Enfermedad a nivel de las articulaciones.
- **Sinovitis:** Inflamación de la membrana sinovial que recubre una articulación
- **Hemartrosis:** Hemorragia en una cavidad articular.
- **Coagulación:** Proceso por el cual la sangre pasa de estado líquido a componentes semisólidos.
- **Cefalohematoma:** Acumulación de sangre en el espacio subperiosteal del cráneo.
- **Hemostasia:** Conjunto de mecanismos que tienen como fin detener procesos hemorrágicos.
- **Atrofia:** Debilitamiento, encogimiento y pérdida de músculo cuya causa es una enfermedad o la falta de uso.
- **Enfermedad huérfana:** Enfermedad caracterizada por ser crónicamente debilitante, grave, con muy poca prevalencia.

INTRODUCCION

La hemofilia tipo A y B corresponden a trastornos de la coagulación, de origen genético, que presenta un patrón hereditario recesivo que está ligado al cromosoma X, con una alteración en el factor VIII y IX de coagulación respectivamente.

En Colombia, se han reportado 5520 personas diagnosticadas con coagulopatías, con una incidencia de hemofilia tipo A de 1/5000 niños varones con 2075 casos, representando el 82 % de los casos totales de hemofilia¹, de los cuales el 56,7% tienen una forma severa de la enfermedad y la hemofilia tipo B 1/30.000 habitantes, con 455 casos según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo en el último corte a 31 de Enero de 2021.

Según la Organización Mundial de la Salud, la adherencia al tratamiento hace referencia al grado en que un paciente se comporta al tomar medicamentos, seguir una dieta y/o realizar cambios en el estilo de vida, en consecuencia de las recomendaciones acordadas con un proveedor salud.²

Para medir el grado de adherencia terapéutica se usó el cuestionario VERITAS-PRO, en donde se identificaron los aspectos más importantes de la falta de adherencia a la profilaxis, están relacionados con tres puntos importantes: la pérdida de infusiones de factor, los cambios en la dosificación y las desviaciones en el tiempo de la administración de la profilaxis; por lo tanto, la presente investigación determinó la adherencia al tratamiento profiláctico de hemofilia tipo A y B en pacientes de la EPS Emssanar del departamento de Nariño.

Se encontraron diferentes factores que contribuyeron a la falta de adherencia al tratamiento de esta patología, de los cuales se destacan los problemas económicos, seguido de falta de disponibilidad para la administración del medicamento y el olvido.

1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1 Descripción del problema

La hemofilia tipo A y B corresponden a trastornos de la coagulación, de origen genético, que presenta un patrón hereditario recesivo que está ligado al cromosoma X, con una alteración en el factor VIII y IX de coagulación respectivamente.³ Teniendo en cuenta los niveles del factor, se clasifica como severa: < 1 % del valor normal, moderada: 1-5 % del valor normal o leve: > 5 % del valor normal⁴. Según la Federación Mundial de Hemofilia en su último informe del año 2020, que abarco 120 países, existen 347.027 pacientes con trastornos de la coagulación por déficit de factores, de los cuales 165.379 tienen Hemofilia tipo A y 33.076 de B; la prevalencia varía en cada región, siendo menor en países con bajos ingresos por diferentes razones, como: falta de capacitación diagnóstica, pacientes no identificados, falta de acceso a la atención médica y escasez de recursos económicos⁵, esta caracterización epidemiológica de hemofilia demuestra que la incidencia mundial se estima en 1:10.000 habitantes hombres (Bermeo, 2007). En Colombia, se han reportado 5520 personas diagnosticadas con coagulopatías, con una incidencia de hemofilia tipo A de 1/5000 niños varones con 2075 casos, representando el 82 % de los casos totales de hemofilia⁶, de los cuales el 56,7% tienen una forma severa de la enfermedad y la hemofilia tipo B 1/30.000 habitantes, con 455 casos según el fondo colombiano de enfermedades de alto costo en el último corte a 31 de Enero de 2021⁷.

Según la Organización Mundial de la Salud, la adherencia al tratamiento hace referencia al grado en que un paciente se comporta al tomar medicamentos, seguir una dieta y/o realizar cambios en el estilo de vida, en consecuencia de las recomendaciones acordadas con un proveedor salud.⁸ Por otro lado, la calidad de vida es multidimensional, se refiere a factores personales y ambientales así como sus interacciones, lo que implica reconocer y atender las necesidades que trascienden el aspecto biológico, psicológico y social; todo esto, teniendo en cuenta que el paciente con hemofilia debe afrontar diversas condiciones que impactan de manera negativa su bienestar por el hecho de convivir con una enfermedad crónica.⁹

El tratamiento de la hemofilia está directamente relacionado con las complicaciones asociadas a la enfermedad, como lesiones articulares, hospitalizaciones por sangrado, hemorragia intracraneal y visitas ambulatorias¹⁰. Entre otras complicaciones que se pueden presentar, está el desarrollo de inhibidores que vuelven el tratamiento ineficaz. Por otro lado, la hemofilia es un trastorno que se distribuye a nivel mundial y que requiere el uso de importantes recursos económicos que no están disponibles para la mayoría.¹¹ En Colombia, debido a la baja prevalencia de esta patología y

teniendo en cuenta que es una condición crónicamente debilitante y que amenaza la vida, el Ministerio de Salud y Protección Social la clasifica como huérfana e incluso figura dentro de la lista de enfermedades de alto costo para el sistema de salud colombiano¹², es por ello que cuenta con rutas o modelos integrales de atención recientemente implementadas ¹³ . El manejo interdisciplinario de los pacientes con Hemofilia se puede organizar en 4 grupos: consultas médicas (hematología y traumatología), estudios de laboratorio, estudios de gabinete y consultas de medicina física y rehabilitación¹⁴.

En países desarrollados, el tratamiento profiláctico ha evolucionado rápidamente como la opción de gestión primaria, con presencia de personal especializado en centros interdisciplinarios con 24 horas de servicio, capacitación y educación de pacientes, como las principales ventajas del tratamiento integral;³⁴ La principal dificultad que se ha identificado en revisiones sistémicas relacionadas con el tema, es el acceso al tratamiento en países en vías de desarrollo, donde el gobierno no tiene los recursos para comprar las cantidades necesarias de factores de coagulación frente a prioridades de salud más urgentes y casi ningún paciente puede pagar su propio tratamiento¹⁵, por tal razón, se convierte en uno de los principales desafíos por afrontar, así como otros factores de riesgo, los cuales podrían verse relacionados con la ineficacia del tratamiento;¹⁶ entre ellos, los relacionados con el paciente, como edad, género, nivel educativo, estado civil, conocimiento de la enfermedad, creencias e incluso la personalidad del paciente; relacionados con la enfermedad, como la severidad, pronóstico, impacto en su calidad de vida y la ausencia de síntomas o mejoría clínica;²⁰ relacionados con el tratamiento, como la aparición de efectos adversos, tratamientos con pautas difíciles de entender, la toma de un menor número de comprimidos o menor frecuencia de administración, el tamaño de los comprimidos, la vía de administración, entre otros; relacionados con el sistema de salud, como la relación médico - paciente, una comunicación deficiente, falta de confianza, insatisfacción la atención recibida e información insuficiente de su tratamiento y/o patología y factores Socioeconómicos como el soporte familiar, social y emocional del paciente, el costo del tratamiento, la falta de cobertura sanitaria y pertenecer a una clase social baja o tener problemas económicos.¹⁷

En cuanto al grado de adherencia terapéutica se menciona que existen métodos directos e indirectos para medir el grado de adherencia terapéutica, sin embargo ninguno de ellos es óptimo por sí solo, por lo que múltiples estudios recomiendan la combinación de varias técnicas.¹⁸ Adicionalmente, Se ha identificado que los aspectos más importantes de la falta de adherencia a la profilaxis están relacionados con tres puntos importantes: la pérdida de

infusiones de factor, los cambios en la dosificación y las desviaciones en el tiempo de la administración de la profilaxis.¹⁹

Actualmente, la EPS Emssanar en el departamento de Nariño cuenta con 32 pacientes afiliados, diagnosticados con hemofilia tipo A y B, quienes reciben un manejo interdisciplinario por parte del equipo de salud, sin embargo, prevalece una adherencia al tratamiento de 1% en la población total, según el encargado del programa de hemofilia de la EPS, con sus consecuentes complicaciones y eventos agudos, por lo que se hace de vital importancia identificar los factores de riesgo que evitan una adecuada adherencia al tratamiento.

1.2 Pregunta de investigación

¿Cómo es la adherencia al tratamiento profiláctico de hemofilia tipo A y B en pacientes de la EPS Emssanar del departamento de Nariño?

2. JUSTIFICACION

En la actualidad existe un gran interés por la Hemofilia A y B debido a las secuelas físicas, emocionales y sociales que implican, puesto que un tratamiento insuficiente o inadecuado puede generar discapacidades físicas o incluso comprometer la vida de los pacientes. Cuando se habla de tratamiento, este se basa en mejorar la calidad de vida y prevenir múltiples complicaciones; sin embargo, los datos disponibles sobre la evaluación de la adherencia al tratamiento profiláctico en estos pacientes y los factores que influyen en ella son limitados.

El tratamiento profiláctico constituye un grupo de estrategias que permitan mantener la calidad de vida del paciente, administrando el factor de coagulación en déficit, evitando las complicaciones y mejorando el pronóstico de los pacientes. El problema radica, en la falta de adherencia al tratamiento, que condiciona una mayor tasa de mortalidad y un aumento significativo en la tasa de hospitalización de pacientes con diagnóstico de hemofilia A y B, haciendo deficiente los esfuerzos por un buen manejo de esta patología.

La prevalencia de esta enfermedad huérfana en Colombia y el desarrollo constante de complicaciones asociadas a ella, amerita una adecuada orientación hacia el análisis de las barreras presentes en los pacientes con diagnóstico de hemofilia A y B, que puedan asociarse a la falta de adherencia o cumplimiento de su tratamiento profiláctico, teniendo en cuenta que, al existir estas barreras, los pacientes presentan un mayor riesgo de complicaciones y una afectación de su calidad de vida.

3. MARCO TEÓRICO

Según la LIGA COLOMBIANA DE HEMOFÍLICOS Y OTRAS DEFICIENCIAS SANGUÍNEAS, la hemofilia es una condición hereditaria, ligada al sexo del individuo que se caracteriza por ausencia o deficiencia de uno o más Factores de la coagulación, en este caso, el Factor VIII y IX. Existen 2 tipos de hemofilia: tipo A o clásica (por déficit de Factor VIII) y B o también conocida como Enfermedad de Christmas (por déficit de Factor IX).²⁰

Según La WFH (World Federation of Hemophilia), la hemofilia es una enfermedad de tipo hemorrágico, recalando que no se trata de que estas personas sangren más rápido de lo normal, lo que ocurre realmente es que al presentar un déficit del factor VIII de coagulación, sangraran por más tiempo. El factor de coagulación es una proteína que se encuentra en la sangre y que se encarga de controlar los sangrados. La hemofilia es una enfermedad con una baja prevalencia, bastante rara y aproximadamente 1 de cada 10,000 personas nacen con esta enfermedad.²² Las personas con hemofilia sufren hemorragias que son incontrolables e incluso espontáneas y que a largo plazo producen limitaciones en su movilidad, dolor y sin el tratamiento necesario, la muerte.”²¹

Históricamente, el primer banco de sangre de Colombia, tuvo apertura en el Hospital de La Samaritana, entre 1940 y 1965. Este, proveía el único tratamiento accesible para las personas con diagnóstico de hemofilia, el cual abarcaba transfusiones de sangre total o plasma fresco. Gran parte de los pacientes, desarrollaron fuertes reacciones alérgicas, razón por la cual, muchos de ellos no pudieron continuar con su tratamiento, lo que conllevaba a generar incapacidades permanentes.²¹

La Cuenta de Alto Costo (CAC), es un organismo técnico no gubernamental. El primer reporte de hemofilia por su parte se realizó en el año 2015 y evidenció que la población con hemofilia tipo A se distribuía en todo el territorio nacional y se encontraba afiliada a diversas EPS; en su mayoría eran hombres menores de 20 años, clasificados como severos. Con respecto al tratamiento profiláctico, se realiza en un 60% con el FVIII y FIX como los más utilizados. Además, se identificaron las IPS que atendían el mayor número de pacientes en el país, así como las principales complicaciones que podían desarrollar, es decir, hemartrosis, hemorragias, inhibidores después del inicio del tratamiento, entre otras.²²

3.1 Historia

A la hemofilia se le ha llamado en ocasiones “la enfermedad de la realeza”. Esto se debe a que el gen de la hemofilia pasó de la Reina Victoria, quien se convirtió en Reina de Inglaterra en 1837, a las familias regentes de Rusia, España y Alemania. El gen de la hemofilia en el caso de la Reina Victoria fue causado por una mutación espontánea. De sus hijos, un varón llamado Leopoldo tuvo hemofilia, y dos hijas, Alicia y Beatriz, fueron portadoras. La hija de Beatriz se casó con un miembro de la familia real española. Ella le pasó el gen de la hemofilia al varón heredero del trono de España.

La otra hija de la Reina Victoria, Alicia, tuvo una hija llamada Alix, quien fue portadora de la enfermedad. Alix se convirtió en la Emperatriz Alexandra al casarse con Nicolás, el Zar de Rusia, en 1894. En 1904 ellos tuvieron un hijo, Alexis, quien heredó la hemofilia por parte de su madre. El joven recibió tratamiento para sus sangrados de manos del misterioso Rasputín, a quien se le conocía como un hombre santo con el poder de sanar a las personas. La fascinante historia de esta familia real está narrada en el libro “Nicholas and Alexandra” escrito por Robert Massie (quien también fue padre de un hijo hemofílico).²³

3.2 Fisiopatología de la hemofilia tipo A

Fases de la Hemostasia

La hemostasia es un sistema que cumple 2 funciones:

- 1) Mantener la sangre en un estado líquido, fluido que permita la circulación.
- 2) Evitar la salida de sangre del espacio intravascular por un vaso lesionado.

Las consecuencias de un «error» en la hemostasia son: trombosis o hemorragia. Se divide en hemostasia primaria, secundaria o fase plasmática y fibrinólisis.

Hemostasia primaria: inicia a pocos segundos de producirse la lesión, cuando interaccionan plaquetas y pared vascular, para detener el sangrado en los capilares, arteriolas y vénulas.

- a. Se presenta un proceso de vasoconstricción
- b. Las plaquetas que en situaciones normales se encuentran inactivas, se van a adherir en la pared del vaso dañado. Las plaquetas entran en contacto entre ellas e iniciar la consolidación de la base del tapón plaquetario

- c. Las plaquetas participan en la activación del sistema de coagulación ya que proporcionan la superficie para armar los complejos enzimáticos de la fase.
- d. La formación del tapón plaquetario se produce por:
 - Adhesión de la plaqueta al endotelio vascular dañado por acción del FVIII
 - Agregación plaquetaria primaria que permite la unión de las plaquetas.
 - Liberación de compuestos intraplaquetarios
 - Consolidación y retracción del coágulo.
 - Formación del tapón hemostático definitivo
 - Cesa la hemorragia e inicia la reparación del vaso lesionado.

Hemostasia secundaria: se genera una interacción de proteínas plasmáticas o factores que se activan en una serie de reacciones (antes llamada en cascada) que finalizan en la formación del coágulo de fibrina que reforzara al tapón plaquetario inicial, formando un coágulo definitivo.²⁴

Según la Guía de Práctica Clínica Hemofilia 2020 de Chile, a nivel mundial, la prevalencia de la hemofilia tipo A es de 1 por cada 5000 hombres y 1 por cada 30.000 hombres por hemofilia tipo B. Independientemente de la ascendencia u origen étnico, las cifras son similares en todo el mundo.²⁵ Estimaciones realizadas por la Federación Mundial de Hemofilia en el sondeo mundial anual del 2017, indican que el número de personas con hemofilia tipo A de la coagulación son esta enfermedad alcanza a los 196.706.²⁶

Según el portal de hemofilia de España en 2021, las cifras actuales proporcionadas por la compañía señalan alrededor de 300.000 pacientes de hemofilia en el mundo, 3.000 de ellos en España. Además, según los datos recogidos por la farmacéutica Pfizer, el 85% de estos pacientes sufren hemofilia A (déficit del factor VIII de coagulación) frente al 15% que padece hemofilia B (déficit del factor IX).²⁷

Se ha estimado que la prevalencia de la hemofilia al nacer, definida como el número de personas nacidas con hemofilia por cada 100 000 nacimientos masculinos. Esto se traduce en aproximadamente 1 125 000 hombres con hemofilia en todo el mundo. De los cuales aproximadamente 418 000 tienen hemofilia severa, sin diagnosticar, en la mayoría de los casos.²⁸

3.3 Hemofilia tipo B:

La hemofilia tipo B o enfermedad de Christmas, llamada así en honor al primer paciente descrito con esta enfermedad, se diferenció de la hemofilia A en 1947, cuando el Dr. Alfredo Pavlovsky, hematólogo argentino, hizo la demostración de la corrección mutua del defecto al mezclar los plasmas de

dos pacientes con diagnóstico de hemofilia A y B. La forma clásica de la hemofilia B consiste en un trastorno hereditario de la coagulación causado por déficit del factor IX, el cual está codificado por el gen F9. Ocurre con una prevalencia de 1 en 30.000 y afecta a todas las razas; además, es cinco a seis veces menos común que la hemofilia clásica tipo A.

La hemofilia B es una enfermedad recesiva ligada al cromosoma X, de carácter hereditario, y en raras ocasiones de aparición esporádica asociada a enfermedades autoinmunes o neoplasias.²⁹

3.4 Grados de severidad hemofilia tipo A

La severidad de la hemofilia depende del nivel plasmático del FVIII

Hemofilia Leve: > 5% del factor. Pueden sangrar por traumatismos moderados a severos y las hemorragias y el compromiso articular son menos frecuentes.

Hemofilia Moderada: entre el 1 al 5%. El paciente puede sangrar por traumatismos insignificantes o leves, sin embargo, son hemorragias menos frecuentes y pueden tener cierto grado de compromiso articular.

Hemofilia Severa: <1% de factor, donde las hemorragias pueden ser espontáneas. Estos pacientes pueden tener episodios hemorrágicos muy frecuentes y compromiso de varias articulaciones.³⁰

3.5 Diagnostico

La hemofilia se sospecha por la prolongación del APTT (que corrige con el agregado de plasma normal) y es necesaria la determinación del nivel de FVIII/FIX para su diagnóstico. (Tener en cuenta que en la enfermedad de von Willebrand, de mayor incidencia, el dosaje de FVIII puede estar disminuido). En las siguientes situaciones clínicas se debe considerar el diagnóstico de hemofilia:

- Neonatos: con presencia de hematomas musculares en los sitios de administración de vitamina K o vacunas, hemorragia intracraneal, cefalohematoma, hematomas en sitios de venopunción, etc.

- Niños: el inicio de la deambulación (menos frecuentemente el gateo) puede originar hematomas glúteos, subcutáneos en piernas, hemartrosis en tobillos o rodillas en pacientes con hemofilia severa. El corte del frenillo o del labio superior (traumático) suele ser otra localización habitual de hemorragia persistente en estos pacientes.

Diagnóstico precoz en pacientes con antecedentes familiares: Se aconseja obtener sangre del cordón umbilical (colocar en un tubo con citrato, centrifugar y separar el plasma) y determinar el nivel de FVIII/FIX en caso de neonatos masculinos de madres portadoras o con posibilidad de serlo.

El diagnóstico de hemofilia B leve puede ser dificultoso por los niveles normalmente disminuidos de FIX en los neonatos (que se normalizan alrededor del sexto mes).³⁴ Diagnóstico molecular Constituye el método para identificar la mutación responsable de la hemofilia y es el método recomendado para detección de portadoras.

Diagnóstico prenatal: Es posible realizar un diagnóstico prenatal por medio del estudio genético de una biopsia de vellosidades coriónicas entre las semanas 9 y 11 de gestación, o de amniocentesis (alrededor de la semana 20 de gestación).³¹

3.6 Manifestaciones clínicas

La hemofilia se presenta de manera frecuente como un sangrado posterior a un evento traumático menor o un sangrado que se da de manera espontánea. Podemos identificar de manera más frecuente el sangrado intraarticular o hemartrosis, las articulaciones presentan: edema, dolor y sensación de opresión, entre las articulaciones más comúnmente afectadas encontramos, las rodillas, hombros, cadera y codos.³²

La ausencia de tratamiento en las hemorragias repetitivas va a desencadenar el deterioro progresivo de las articulaciones y los músculos, además habrá una pérdida del arco articular como de la fuerza muscular produciendo finalmente dolor, deformidades y atrofia en los músculos, todos esto se estima que se puede dar dentro de los 20 primeros años de vida.³³ Dentro de las hemorragias articulares, hay tres etapas: hemartrosis aguda, sinovitis crónica y artropatía hemofílica.³⁴

3.6.1 Hemartrosis aguda

Esta se caracteriza por presentarse en pocas horas y el paciente puede referir una sensación de ardor a nivel de la articulación posteriormente la articulación se edematiza y la piel se torna roja.³⁴

3.6.2 Sinovitis crónica

Cuando el sangrado articular se presenta de manera recurrente genera daño e inflamación que finalmente termina lesionando la sinovia, el cartílago y el

hueso con la consecuente liberación de hierro al líquido sinovial que a su vez produce un proceso inflamatorio y angiogenico.³⁵

Artropatía hemofílica

Cuando se producen sangrados articulares recurrentes en la misma articulación, se originan cambios atróficos y a esto se le conoce como “artropatía hemofílica”.

El cartílago y el hueso subcondral se dañan debido a diversos procesos fisiopatológicos consistentes en sangre libre a nivel de la articulación esto genera a su vez que la movilidad articular se vea limitada, inestabilidad con respecto al movimiento y deformidades.³⁶ Esta patología está relacionada con el dolor crónico por lo que el objetivo primario del tratamiento es la prevención del desarrollo de esta entidad.³⁷

3.6.2 Hematomas musculares

El musculo se vuelve rígido y ocasiona dolor cuando sufre una hemorragia a su vez se produce edema y eritema, cuando el hematoma es muy superficial este puede aparecer en la piel, pero si es muy profundo, se puede generar una fuerte presión a nivel de los nervios o vasos sanguíneos e inclusive puede ocasionar daño de tipo permanente e irreversible sobre todo si la hemorragia ocurre en el musculo psoas o en los músculos del antebrazo.³⁸

Por otro lado, dentro de los sangrados presentados con menor frecuencia incluyen: sistema gastrointestinal, mucosa nasal, oral, sistema genitourinario y hematomas a nivel de la vía a área.³⁹

3.7 Tratamiento

Dentro de las metas que se establecen para el tratamiento esta prevenir y controlar las hemorragias siendo la base fundamental del tratamiento de la hemofilia la reposición de la proteína deficitaria, el factor VIII en la hemofilia A y factor IX en la hemofilia B, sin embargo, el tratamiento también requiere de una atención integral que incluya diferentes factores como la salud física, la calidad de vida, lo psicosocial, con el fin de disminuir la morbimortalidad.³⁴

La mayoría de pacientes reciben tratamiento profiláctico, la profilaxis consiste en la administración regular de la concentración del factor de la coagulación con el fin de prevenir hemorragias; esta a su vez se divide en profilaxis primaria y secundaria, el objetivo de la profilaxis primaria es evitar el daño de las articulaciones y el fundamento de la profilaxis secundaria es reducir este daño.⁴⁰ En cuanto a la dosis, modo de administración y la frecuencia de las infusiones van a depender específicamente del tipo de hemofilia, la gravedad

de la hemorragia y es muy importante saber el peso del paciente y si hay presencia o no de inhibidores contra el factor deficitario.

Dependiendo de los niveles de deficiencia en las concentraciones de factor en la sangre se determina su gravedad como leve, moderada o severa. La hemofilia es severa cuando hay 1 UI/dl o menos del 1% del valor normal, será moderada cuando encontremos valores entre 1 a 5 UI/dl o 1 a 5% de los valores normales y finalmente será hemofilia leve si los valores están entre 5 a 40 UI/dl o 5 a < 40% del valor normal.³⁴

Actualmente existen diversos esquemas que se pueden llevar a cabo según la frecuencia de la hemorragia, se recomienda inicialmente empezar con un régimen progresivo que a medida que pase el tiempo se podrá ir aumentando de esta forma se puede iniciar de manera se puede empezar de manera semanal, bi-semanal o tri-semanal.⁴⁰

Las primeras manifestaciones hemorrágicas se presentan durante los primeros años de vida sin embargo estas pueden pasar desapercibidas debido a que en su mayoría estas hemorragias son internas sobre todo en articulaciones y músculos.³⁰

En cuanto al manejo de los sangrados se ha propuesto una terapia de reemplazo que se puede administrar de dos maneras:

3.7.1 Tratamiento a demanda

El tratamiento a demanda usado en hemofilia consiste en la administración mediante infusión del factor de la coagulación que se encuentra deficiente en caso de un evento hemorrágico, el objetivo es detener de manera rápida el sangrado y así mismo evitar el daño articular y muscular a largo plazo.³⁴

La aplicación del concentrado de factor de la coagulación se realiza con el fin de incrementar la actividad del factor, para lo cual es necesario realizar un correcto cálculo de dosis; dicho tratamiento ha demostrado disminuir la mortalidad y progresión de la artropatía, sin embargo, no la previene. Cualquier hemorragia aguda debe tratarse en el menor tiempo posible, idealmente dentro de las primeras dos horas tras haberse generado.⁴¹

3.7.2 Tratamiento profiláctico

El tratamiento profiláctico consiste en la administración del concentrado del factor de la coagulación sin que exista sangrado.⁴¹

En este caso la aplicación será preventiva y se llevará a cabo de forma regular, de dos a tres veces por semana, en busca de evitar la aparición espontánea

de hemorragias y frenar el deterioro articular; debe ser suministrado por vía intravenosa, lo que se considera una dificultad para su uso.³⁴

El objetivo principal del tratamiento será preservar las funciones musculoesqueléticas normales; sin embargo, la profilaxis no revierte el daño articular ya establecido, pero sí contribuye a disminuir la frecuencia con la que se pueden desencadenar hemorragias y retrasar la progresión de la enfermedad articular, además ayuda a mejorar la calidad de vida.⁴²

Esquemas de profilaxis en hemofilia

Profilaxis primaria: Se basa en la aplicación regular y continua del concentrado del factor de la coagulación, que inicia ante la ausencia de enfermedad articular osteo-cartilaginosa documentada, que se evidencia mediante la realización de un buen examen físico y/o estudios de imagen.⁴²

Además, esta profilaxis inicia sin que exista evidencia clínica de una segunda hemorragia y antes de los tres años de edad.³⁴ Contribuye a prevenir o reducir la incidencia de sangrados y artropatía hemofílica, adicionalmente permite la realización de actividad física, reduce el impacto en el desarrollo psicosocial de los niños y calidad de vida.⁴¹

Profilaxis secundaria: Su aplicación inicia posterior a la presentación de dos o más hemartrosis en alguna de las grandes articulaciones (Tobillo, cadera, rodillas, codos, hombros) .³⁴ Se administra antes de desencadenarse el inicio de una artropatía crónica documentada mediante clínica y/o estudios con imágenes, tiene como finalidad minimizar el riesgo y frecuencia de sangrados, el desarrollo de articulación diana y/o artropatía; mantener nivel de calidad de vida adecuado.⁴¹

Profilaxis terciaria: Su aplicación inicia posterior a la aparición de una artropatía crónica que haya sido documentada mediante clínica y una radiografía simple de la o las articulaciones afectadas. Tiene por objetivo reducir la frecuencia de sangrado y detener o retrasar la progresión de la artropatía; mejorar calidad de vida; prevenir riesgo de sangrado por comorbilidades. Requiere control del dolor, permitir fisioterapia y/o cirugías ortopédicas.^{30, 41}

Adicionalmente se cuenta con una profilaxis intermitente o periódica que tiene por objetivo prevenir hemorragias durante periodos que no excedan las 45 semanas por año.⁴² Es de gran importancia reconocer que los tratamientos coadyuvantes contribuyen a reducir la cantidad de productos de tratamiento requeridos, particularmente donde los concentrados de factor de coagulación son limitados o no están disponibles.

El manejo estándar frente a pacientes con hemofilia moderada a severa es el tratamiento profiláctico, este está indicado especialmente en pacientes jóvenes con hemofilia severa y está acorde a los lineamientos o recomendaciones expuestas en las guías clínicas de la federación mundial de la hemofilia y la primera opción para la organización mundial de la salud.³⁴

3.8 VERITAS-PRO

El cuestionario Validated Hemophilia Regimen Treatment Adherence Scale – Prophylaxis o llamado comúnmente VERITAS-PRO fue elaborado en Estados Unidos, con el objetivo de evaluar las características específicas relacionadas con la adherencia global al régimen de tratamiento profiláctico de la hemofilia, resultando de gran utilidad como instrumento para la práctica clínica y la investigación.⁴³

Este test cuenta con 24 ítems distribuidos en seis sub-escalas, denominadas: Cronograma, Dosificación, Planificación, Recordatorio, Omitir y Comunicación, cada sub-escala a su vez compuesta por cuatro ítems. Las preguntas se diseñaron de tal forma que una persona con hemofilia o un observador tenga la capacidad de contestar la escala.³⁴

Las opciones de respuesta se presentaron como Escalas tipo Likert de cinco puntos, que van desde 'nunca' hasta 'siempre'. Siendo 'siempre' una respuesta que representa la mejor adherencia posible para algunos ítems y la peor para otros, la misma interpretación ocurre con la respuesta “nunca”. Otras posibles respuestas pueden ser: raramente, a veces y a menudo.⁴³

Cada pregunta se calificará con una puntuación de 1 a 5, donde 1 refleja mejor adherencia y 5 la peor adherencia, de modo que para cada sub-escala una puntuación de 4 refleja la mejor adherencia y el puntaje 20 supone la peor adherencia. De manera global una puntuación de 24 refleja adherencia y una puntuación 120 refleja la peor adherencia.^{30,34}

La ventaja de la escala VERITAS-Pro se debe a su capacidad para identificar los múltiples factores implicados en la adherencia, representados por las sub-escalas, y para reconocer diferentes tipos de comportamiento. Mientras que las sub-escalas de tiempo, dosis y omisión determinan si se administraron las infusiones y cuándo, las sub-escalas planificar y comunicar establecen el comportamiento inicial de la persona. El modelo integral proporcionado por VERITAS-Pro orienta a las intervenciones para mejorar la adherencia a la profilaxis.⁴³

Otra ventaja de VERITAS-Pro es que es fácil de comprender, además permite ser diligenciada en muy poco tiempo por lo que su uso rutinario en la práctica

clínica es adecuado.⁴³ La escala VERITAS-Pro es reconocida como el único cuestionario de adherencia específico de la hemofilia disponible actualmente.⁴⁴

3.9 Marco geográfico

La EPS Emssanar de Nariño es una organización que asegura la salud de la población afiliada al régimen subsidiado y contributivo en el Suroccidente Colombiano de igual forma asegura servicios de salud con calidad mediante la implementación de un modelo preventivo y una eficiente administración de los diversos recursos a través de personal competente comprometido con la solidaridad, liderazgo y responsabilidad social.

En Nariño cuenta con un total de 664.729 afiliados de estos 635.094 pertenecen al régimen Subsidiado y 29.635 al régimen Contributivo. Adicionalmente, presta servicios a los usuarios del departamento de Valle, Putumayo, Cauca.

3.10 Marco legal

- **Decreto 2699 de 2007**

Cuenta de alto costo. Las EPS de los RC, RS y las EOC deberán proporcionar los medios para la respectiva atención de las diferentes enfermedades de altos costos y de igual forma a las actividades de protección específica, detección temprana y atención de enfermedades de interés en salud pública relacionadas con el alto costo.

- **Resolución 3681 de 2013**

Esta resolución tiene como meta definir los argumentos y necesidades técnicas de la información a transmitir por primera y única vez a la cuenta de alto costo para así poder gestionar el censo de pacientes con enfermedades huérfanas.

- **Resolución 123 de 2015**

El objetivo de esta resolución es definir el reporte de información de los pacientes que se han diagnosticado con hemofilia por parte de las IPS y EAPB, regímenes especiales y excepcionales de salud, así como también reporte de otras enfermedades relacionadas con déficit de factores de la coagulación a la cuenta de alto costo.

4. OBJETIVOS

4.1 Objetivo general:

Determinar la adherencia al tratamiento profiláctico de hemofilia tipo A y B en pacientes de la EPS Emssanar del departamento de Nariño.

4.2 Objetivos específicos:

1. Identificar las condiciones sociodemográficas y clínicas en la población de estudio.
2. Establecer dificultades relacionadas con el poder estar adherido al tratamiento de la hemofilia A y B en la población de estudio.
3. Medir la adherencia al tratamiento profiláctico en la población de estudio según la escala VERITAS-PRO
4. Establecer las razones de la falta de adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes con hemofilia A y B.

5. METODOLOGIA

5.1 Enfoque:

Esta investigación se realizó mediante el enfoque cuantitativo.

5.2 Tipo de estudio:

Se realizó una investigación de tipo observacional, descriptivo de corte transversal y diseño prospectivo.

5.3 Población y muestra

Esta investigación no realizó cálculo de tamaño de muestra ni muestreo teniendo en cuenta que en la EPS Emssanar existen 31 pacientes con diagnóstico de hemofilia tipo A y B con tratamiento profiláctico, con quienes se realizó el proceso de recolección de información a manera de censo poblacional.

5.4 Criterios de selección

5.4.1 Criterios de inclusión

- Paciente diagnosticado con Hemofilia Tipo A o B afiliado a la EPS EMSSANAR

5.4.2 Criterios de exclusión

- Pacientes que en la actualidad no tengan indicación de tratamiento profiláctico por su médico tratante y que requieran tratamiento a demanda.

5.5 Control de sesgo

Se confió en que la información que brindaron los pacientes diagnosticados con hemofilia tipo A y B con tratamiento profiláctico que pertenecen a la EPS Emssanar este ajustada a la realidad, evitando deshonestidad, información errónea u omisión de la misma. Además, en el caso de los menores de edad, el instrumento fue diligenciado por los padres o acudientes.

5.6 Instrumento y recolección de la información

La información fue recolectada por tres estudiantes de décimo semestre de la facultad de Medicina de la Fundación Universitaria San Martín sede Pasto.

Para la recolección de la información se envió una carta dirigida las oficinas de gerencia de la EPS Emssanar dando a conocer la intención y el propósito de la investigación. Una vez obtenido el aval del comité técnico científico de la FUSM, se tramitó una solicitud dirigida al programa de hemofilia de la EPS Emssanar buscando su aprobación. Posteriormente, teniendo en cuenta las directrices, tiempo y fechas que la entidad disponga se determinó el día y hora para la entrega de los datos personales de los pacientes.

Para dar cumplimiento a los objetivos, se usó un cuestionario validado internacionalmente, llamado VERITAS-PRO (Validated Hemophilia Regimen Treatment Adherence Scale – Prophylaxis). Se diseñó un instrumento de recolección de la información en la plataforma de Google Forms para organizar los datos mediante **información primaria** generada a partir de encuestas vía telefónica, con el fin de medir e identificar los factores asociados a la falta de adherencia al tratamiento profiláctico de la hemofilia A y B, para posteriormente vaciarlos en la base de datos.

Se construyó un instrumento de recolección de datos (prueba piloto) que cuenta con preguntas sociodemográficas y clínicas, las incluidas en el cuestionario VERITAS-PRO y preguntas adicionales relacionadas con los factores asociados a la falta de adherencia al tratamiento profiláctico.

5.7 Plan de análisis

Mediante una base de datos en archivo.xlsx - Excel versión 18.0 (2021) que contiene las variables del proyecto “**Adherencia al tratamiento profiláctico de hemofilia tipo a y b en pacientes de la EPS Emssanar del departamento de Nariño**”, se depuraron y se exportaron en el programa IBM® SPSS Statistics versión 28.0.1. Demo, con una duración de 30 días a partir de registro en la página. Se procederá al análisis exploratorio de los datos para conocer la distribución, frente a sus frecuencias absolutas (#) y/o relativas (%), valores perdidos, valores atípicos, medidas de tendencia central y dispersión.

Para el análisis univariado de variables cualitativas se analizará el comportamiento de los datos mediante sus respectivas proporciones. Para las variables cuantitativas, se realizó la prueba de ajuste para conocer el comportamiento frente a su distribución normal o no normal, utilizando la prueba de Shapiro-Wilk ya que nuestra población está conformada por N:31 pacientes.

Posteriormente se realizó un análisis bivariado donde se analizó los objetivos propuestos en la investigación donde se estableció el índice de confianza al 95% con un valor de significancia de $p < 0.05$, utilizando tablas de $2 \times n$ con las pruebas para comparación de proporciones no relacionadas y datos con una distribución no normal, verificando en el cruce de estas variables, datos en 0 que no permiten validar la correlación entre estas variables.

5.8 Consideraciones éticas

Para el desarrollo de esta investigación se contó con los avales del comité de ética de la Fundación universitaria San Martín-Pasto. Dentro de las consideraciones que se tuvo en cuenta para lograr estos avales, fueron:

Se requiere responsabilidad y adecuado manejo de la información por parte de los investigadores con el fin de garantizar que los participantes de la investigación cuenten con el derecho a la confidencialidad e intimidad. A su vez la información será usada fundamentalmente con fines de docencia e investigación.

Para la publicación y divulgación de los resultados, los investigadores cumplirán con los principios éticos. La información y resultados obtenidos a partir de la investigación estarán a disposición del público mediante informes íntegros y exactos teniendo en cuenta las normas éticas para la entrega de información y publicando tanto los resultados desfavorables e inconclusos como los favorables de igual manera se citará la fuente de financiamiento, afiliaciones institucionales y conflictos de intereses.

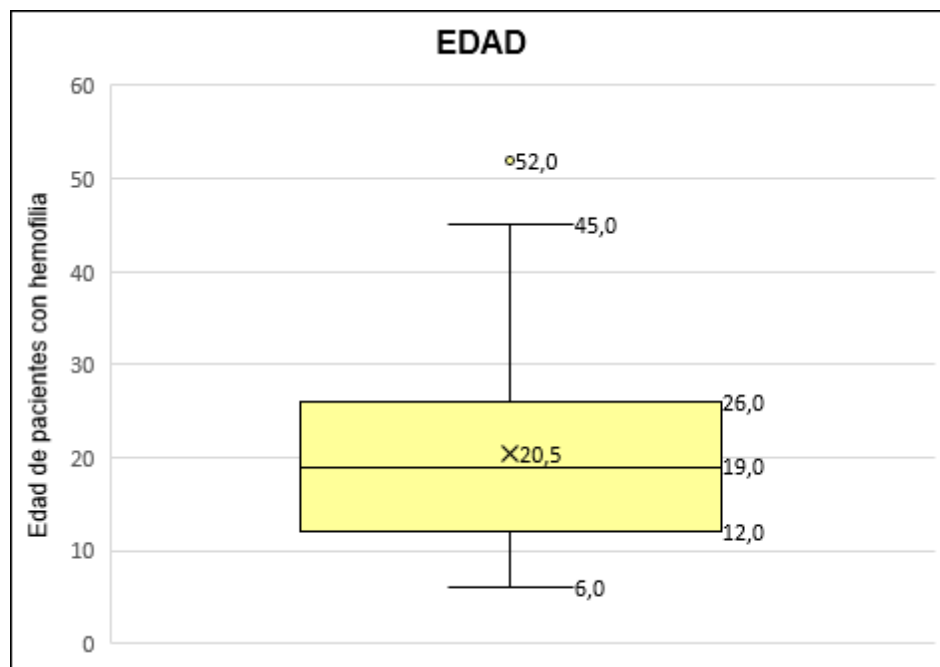
Según la resolución 8430 de 1993 esta investigación se clasifica como una investigación sin riesgo debido a que no se realizó ninguna intervención o modificación intencionada de las variables biológicas, fisiológicas, psicológicas o sociales de los individuos que participaron en el estudio.

El estudio se realizó mediante entrevista por vía telefónica a los pacientes o sus cuidadores en donde no se identificó ni trató aspectos sensitivos de la conducta.

6 RESULTADOS

Para dar respuesta al objetivo 1 “Identificar las condiciones sociodemográficas y clínicas en la población de estudio se presentan las siguientes tablas y gráficas”.

Gráfica #1 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Edad.

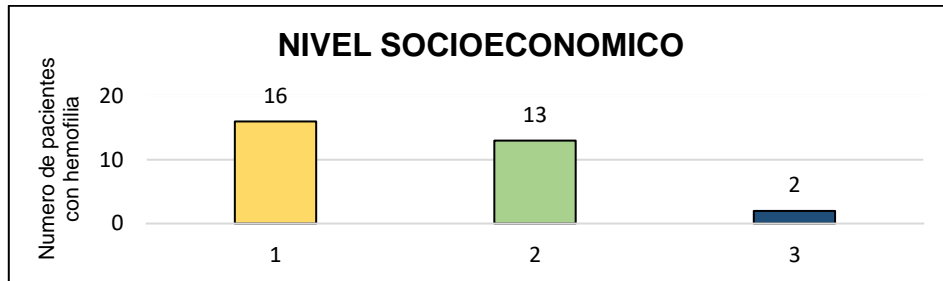


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Para la población de pacientes con hemofilia se determinó que, con respecto a la edad, el promedio es de 20.5 años, siendo la menor edad encontrada 6 años, y la mayor, un dato atípico de 52 años. La mayor dispersión de la edad se encuentra en el 4to cuartil y la menor dispersión de edad está en el 1er cuartil. Estos resultados presentan un comportamiento de la supervivencia de la enfermedad con visible incremento en los valores de la edad, lo que está reflejando una potencial mejora de la esperanza de vida de los individuos con hemofilia.

Gráfica #2 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Nivel socioeconómico

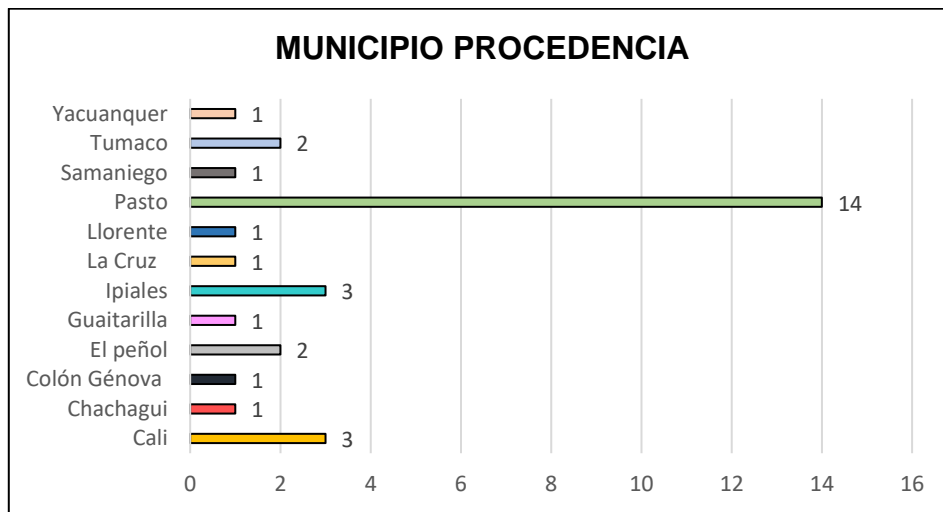


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según el nivel socioeconómico, el mayor porcentaje que corresponde al 51,7% con 16 pacientes, pertenece a estrato 1, el 41,9% que corresponde a 13 personas pertenece a estrato 2 y la menor frecuencia que corresponde al 6,4% pertenece a estrato 3 con un total de 2 personas.

Gráfica #3 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Municipio de procedencia.

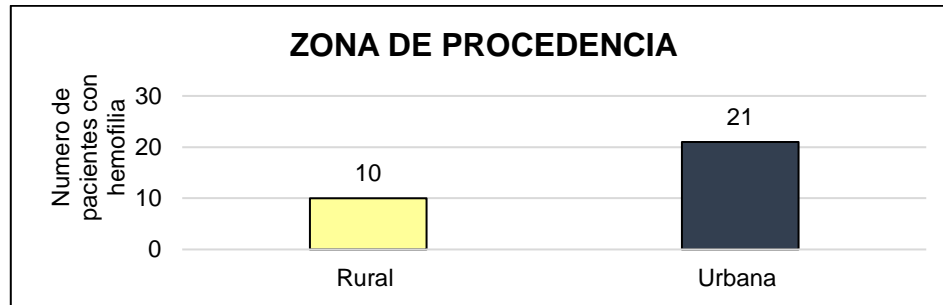


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Del total de pacientes con hemofilia, se observó que la mayor frecuencia, con 14 personas, que corresponde a 45.1% son del municipio de Pasto, seguido de 3 personas de Cali e Ipiales, cada uno correspondiente al 9.6% y la menor frecuencia con 2 y 1 persona, corresponde a El Peñol, Tumaco, Chachagüí, Colon Génova, Guaitarilla, La Cruz, Llorente, Samaniego y Yacuanquer.

Gráfica #4 Distribución de la población de pacientes con hemofilia, según Zona de procedencia.

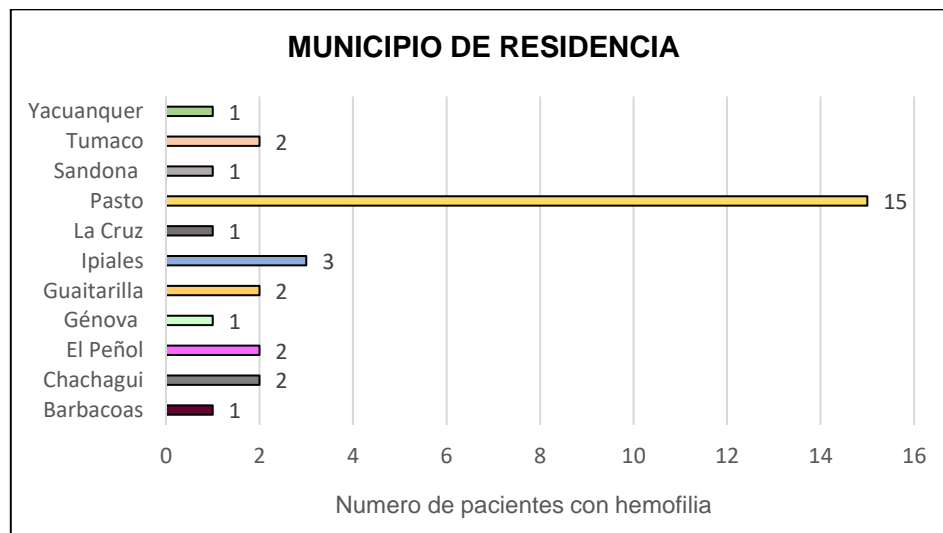


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según procedencia, del 100% de la población, el mayor porcentaje que corresponde al 67,8% pertenece a la zona urbana, con un total de 21 personas y el 32,2% pertenece a la zona rural con un total de 10 personas.

Gráfica # 5 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Municipio de residencia.

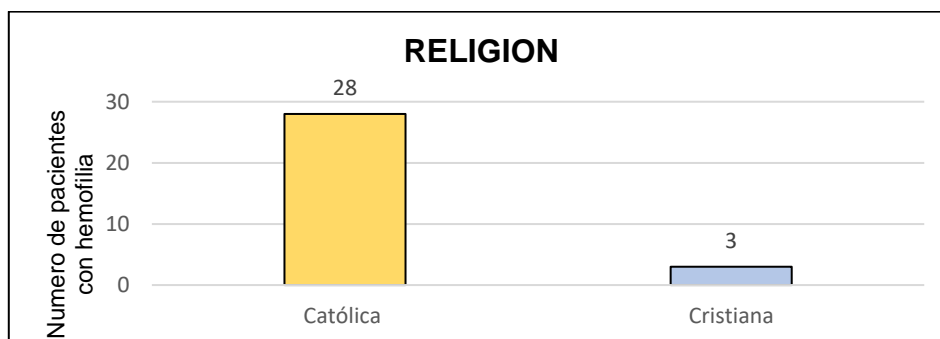


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de pacientes con hemofilia, se observó que la mayor frecuencia, con 15 personas que corresponde al 48,3% residen en el municipio de Pasto, seguido de 3 personas, que corresponde al 9.6% residen en el municipio de Ipiales y las menores frecuencias con 2 y 1 persona residen en los municipios de Chachagui, El Peñol, Guaitarilla, Tumaco, Barbacoas, Genova, Sandona y Yacuanquer respectivamente.

Gráfica # 6 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Religión.

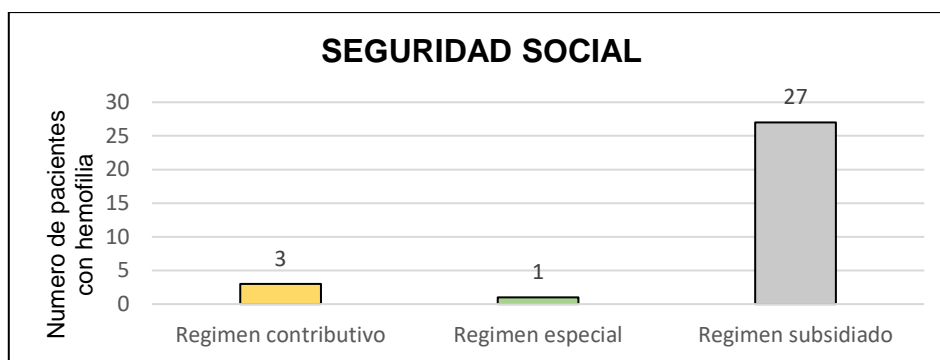


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de pacientes con hemofilia, se observó que el 90,4%, que corresponde a 28 personas profesan la religión católica y 9,6% que corresponde a 3 personas profesan la religión cristiana.

Gráfica # 7 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Seguridad social.

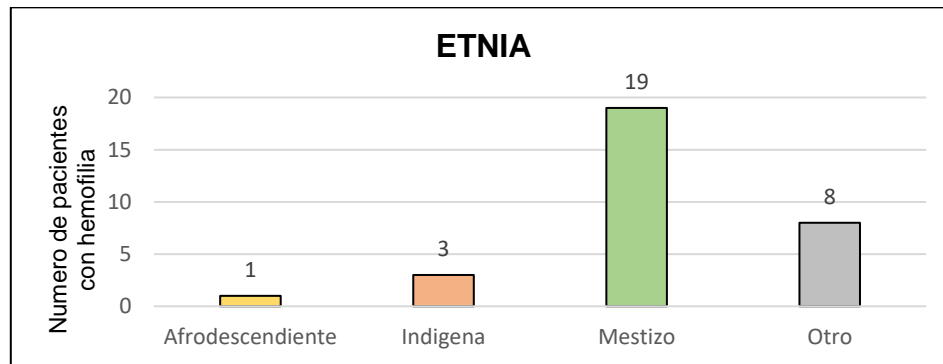


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de pacientes con hemofilia se observó que la mayor frecuencia, es decir, el 87%, que corresponde a 27 personas pertenecen al régimen subsidiado, seguido del 9,8% que corresponde a 3 personas pertenecen al régimen contributivo y la menor frecuencia, corresponde al 3,2% con 1 persona que pertenece al régimen especial.

Gráfica #8 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Etnia.

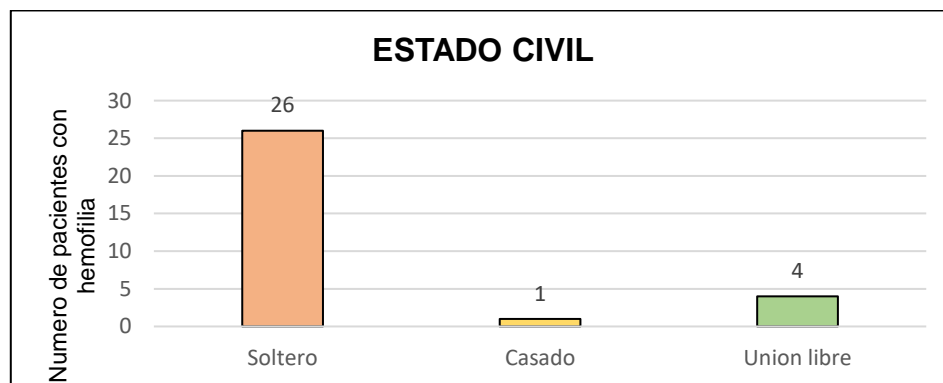


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según etnia, del 100% de la población, se observó que la mayor frecuencia corresponde al 61,4% con 19 personas de raza mestiza, seguido de 25,8% con 8 personas son de otra raza, 9,6% con 3 personas son de raza indígena y la menor frecuencia, del 3,2% correspondiente a 1 persona; destacando que esta patología no se presenta frecuentemente en esta raza.

Gráfica #9 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Estado civil.

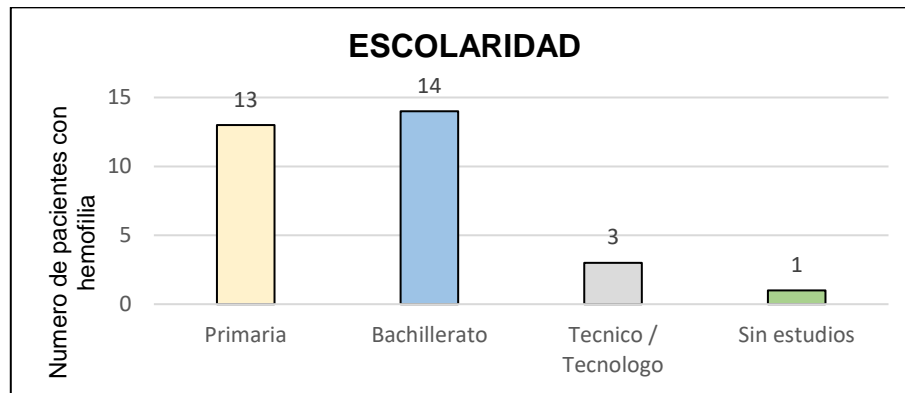


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según estado civil, del 100% de la población, se determinó que la mayor frecuencia de 83,9% que corresponde a 26 personas están solteros, seguido del 12,9% que corresponde a 4 personas se encuentran en unión libre y la menor frecuencia, con el 3,2% que corresponde a 1 persona casada.

Gráfica #10 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Escolaridad.

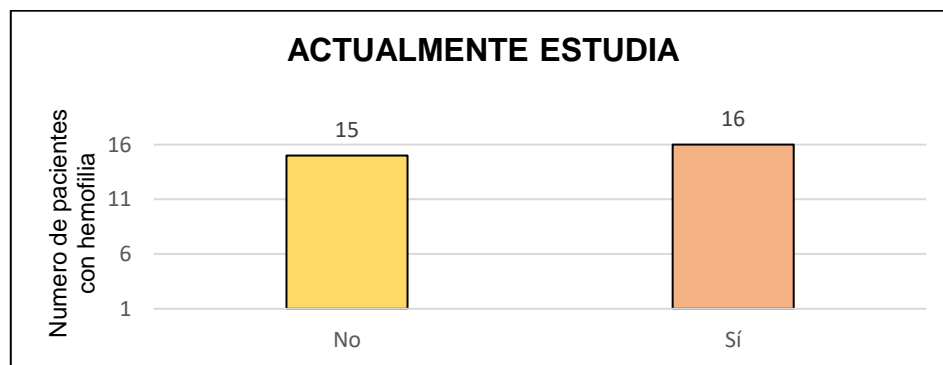


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según escolaridad, del 100% de la población, se observó que la mayor frecuencia de 45,3% que corresponde a 14 personas culminaron primaria, seguido del 41,9% que corresponde a 13 personas culminaron bachillerato, el 9,6% culminaron un técnico o un tecnólogo y la menor frecuencia, del 3,2% no tiene estudios.

Gráfica #11 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según si Actualmente estudia.



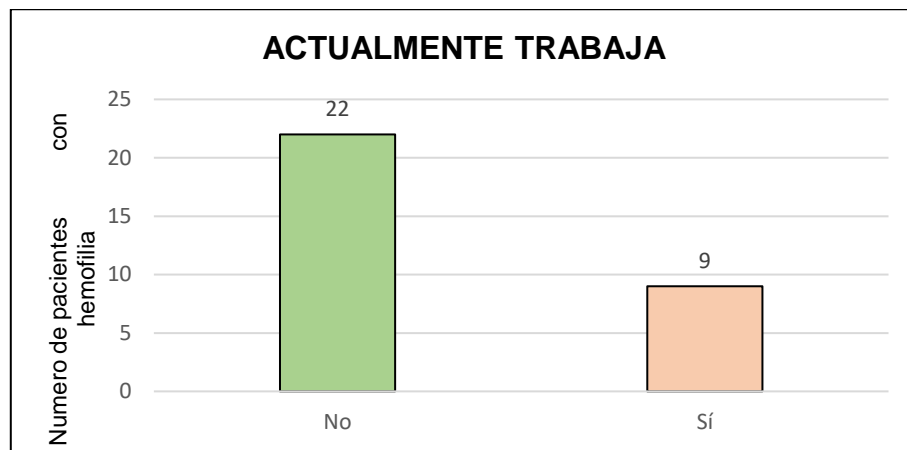
N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 51,7 % que corresponde a 16 personas se encuentran estudiando y el 48,3% que corresponde a 15 personas no están estudiando actualmente. Teniendo en cuenta que comúnmente, la edad para finalizar los estudios de bachillerato es de aproximadamente 18 años, se encontró que de los pacientes con una edad menor o igual a 18 años que son 14, 13 de ellos, que corresponde a 92,8% si

están estudiando y 1 paciente que corresponde al 7,2% que tiene 18 años no está estudiando actualmente ni refiere algún grado de escolaridad; la edad para realizar estudios superiores como técnico, tecnólogo o carrera profesional es comúnmente entre los 19 y 25 años, se encontró que 7 pacientes están dentro del rango de edad, de las cuales el 28,5 % que corresponde a 2 pacientes, están estudiando y el 71,5% que corresponde a 5 pacientes, no estudian actualmente.

Gráfica #12 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según si Actualmente trabaja.

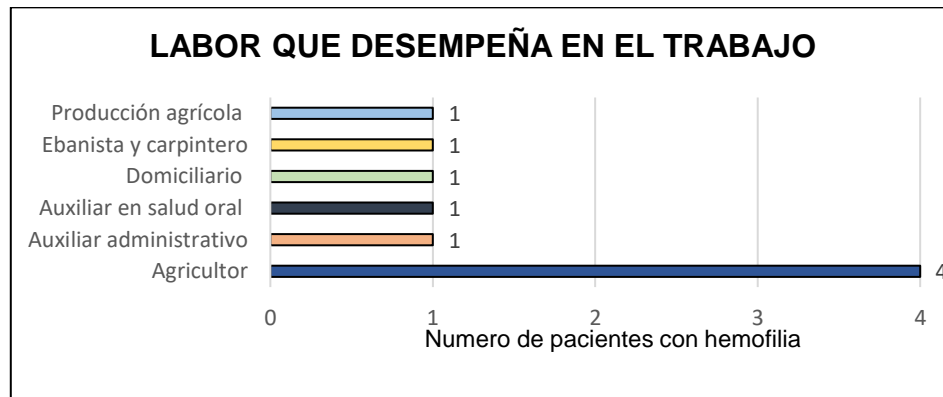


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que actualmente el 71% que corresponde a 22 personas no desempeñan ninguna labor, cuando se observa la edad de estos individuos, 13 de ellos, correspondiendo a un 59% son menores de edad y los 9 restantes, correspondiendo al 41% de los que no trabajan, son mayores de edad. Esto para explicar, que, en condiciones ideales, los menores de edad no deben estar trabajando, razón por la cual se explica porque la frecuencia de los que no trabajan en esta población es más alta de los que sí tienen ocupación laboral, que, según la gráfica anterior, corresponde a 9 individuos siendo el 29% del total de la población de estudio.

Gráfica #13 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Labor que desempeña en el trabajo.

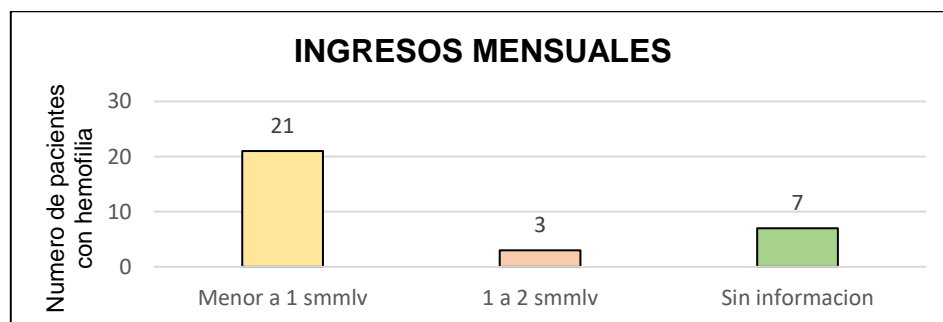


N = 9

Fuente: Propia de la investigación

En la población de pacientes con hemofilia, se observó que la mayor cantidad de personas se desempeñan como agricultores que corresponde a 4 personas con 44,5% y la menor frecuencia que corresponde a 5 personas, cada una de ellas con un 11,1%, quienes se desempeñan como auxiliar administrativo, auxiliar en salud oral, domiciliario, ebanista y carpintero y productor agrícola respectivamente.

Gráfica #14 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Ingresos mensuales.

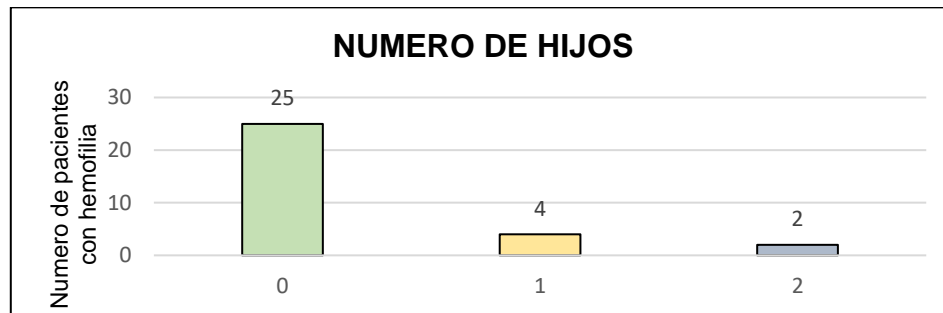


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según los ingresos mensuales, del 100% de la población, se observó que la mayor frecuencia, de 67,9% que corresponde a 21 personas generan menos de 1 smmlv, seguido de 22,5% que corresponde a 7 personas, que no aportaron información con respecto a sus ingresos y la menor frecuencia, de 9,6% que corresponde a 3 personas generan de 1 a 2 smmlv.

Gráfica #15 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Número de hijos.

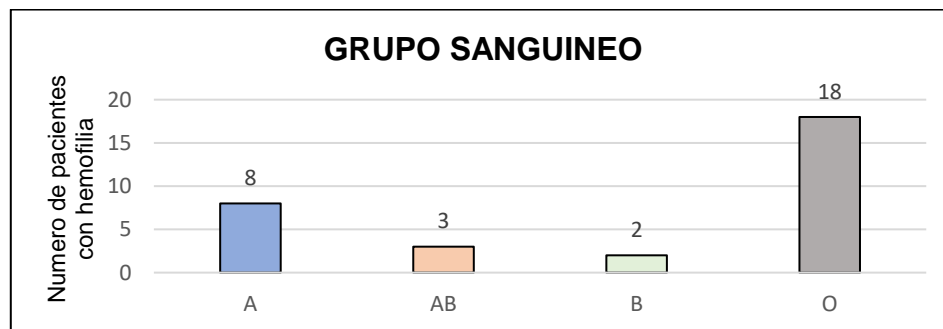


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según número de hijos, del 100% de la población, se observó que la mayor frecuencia de 80,7% que corresponde a 25 personas no tienen hijos, seguido del 12,9% que corresponde a 4 personas tienen 1 hijo y la menor frecuencia, con el 6,4% que corresponde a 2 personas, tienen 2 hijos respectivamente. Se recalca que la hemofilia es una enfermedad hereditaria de carácter autosómico dominante, por lo que la herencia de la misma se da en un porcentaje importante.

Gráfica #16 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Grupo sanguíneo.

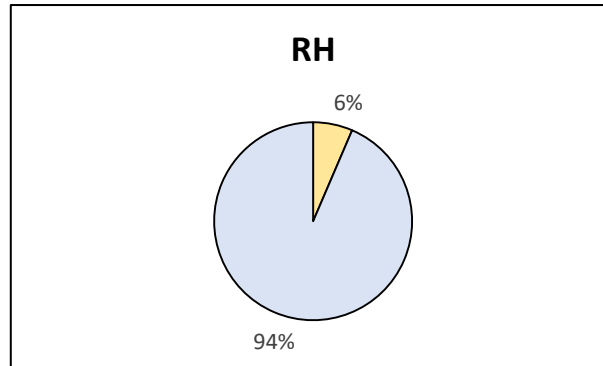


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según los ingresos mensuales, del 100% de la población, se observó que la mayor frecuencia es del 58%, correspondiente a 18 personas con grupo sanguíneo O, seguido de 26% correspondiente a 8 personas con grupo sanguíneo A, 9,6% correspondiente a 3 personas con grupo sanguíneo AB y la menor frecuencia de 6,4% correspondiente a 2 personas son grupo B.

Gráfica #17 Distribución población pacientes con hemofilia, según RH.

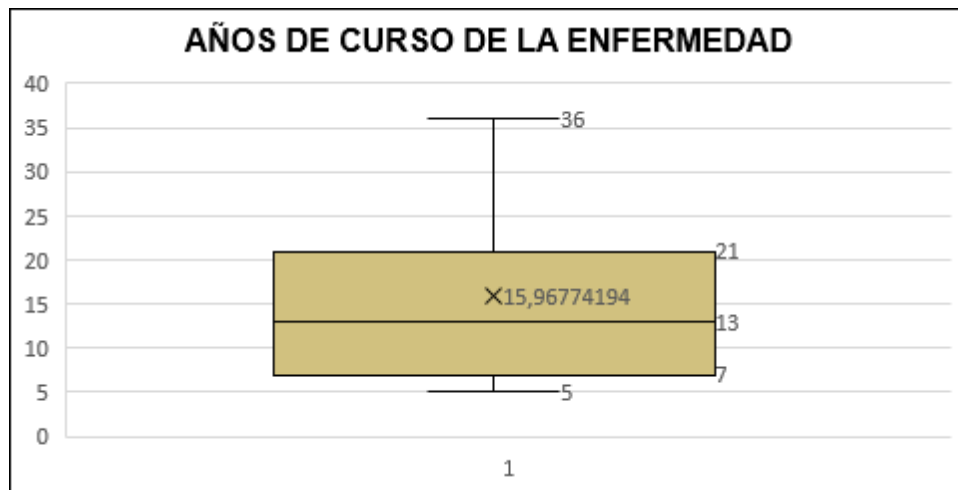


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 94% que corresponde a 29 personas, son RH + y el 6% que corresponde a 2 personas son RH-.

Gráfica #18 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Años de curso de la enfermedad.

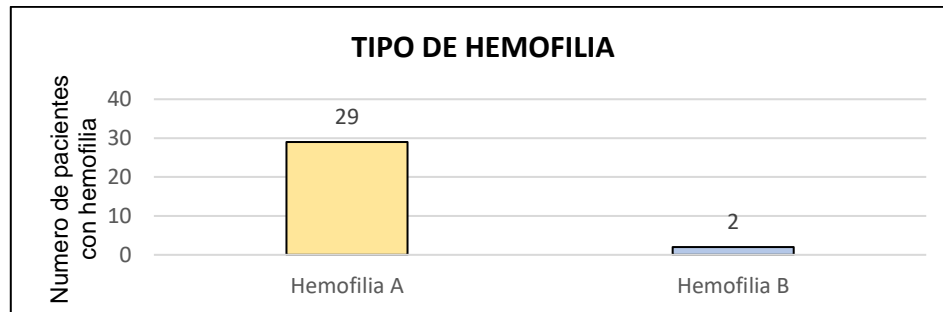


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de pacientes con hemofilia se observó que, con respecto a los años de curso de la enfermedad, el promedio es de 15.9 años, siendo 5 la menor cantidad de años encontrada y la mayor 36 años. La mayor dispersión de edad está en el 4to cuartil y la menor dispersión de edad en el 1er cuartil.

Gráfica #19 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Tipo de hemofilia.

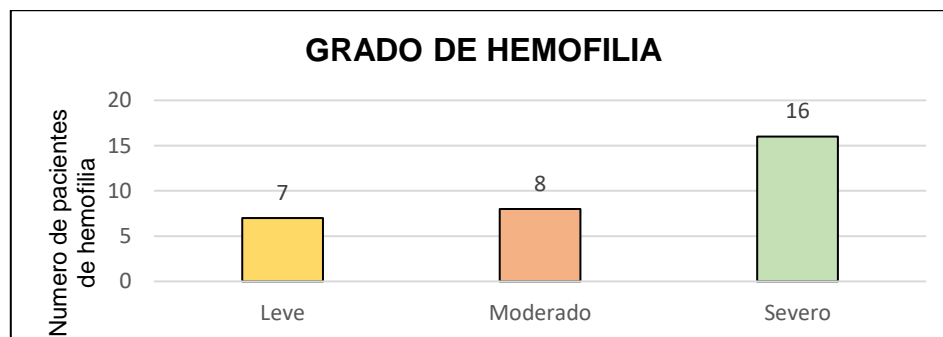


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que actualmente el 93,6% que corresponde a 29 personas tienen un diagnóstico de hemofilia tipo A y 6,4% que corresponde a 2 pacientes tienen un diagnóstico de hemofilia tipo B. Por consiguiente, en la población de este estudio, siendo individuos del departamento de Nariño atendidos por la EPS Emssanar, existe una mayor frecuencia de pacientes que cursan con Hemofilia del tipo A.

Gráfica #20 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Grado de hemofilia.

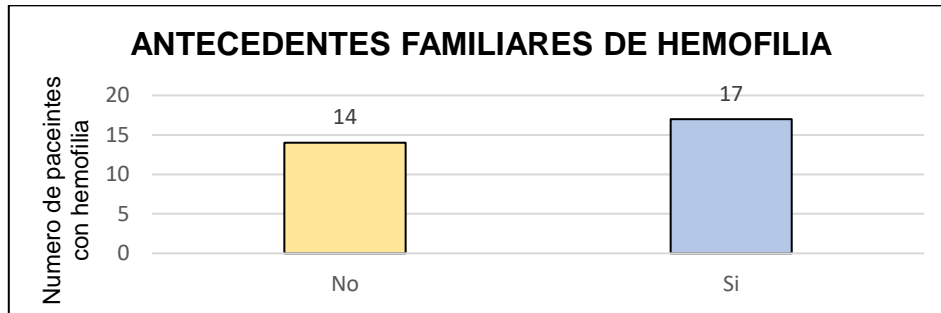


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según el grado de hemofilia, del 100% de la población, se observó que la mayor frecuencia es la hemofilia severa, con 51,7% correspondiente a 16 personas, seguido Hemofilia moderada, con un 25,8% correspondiente a 8 personas y la menor frecuencia fue de hemofilia leve, con un 22,5% correspondiente a 7 personas.

Gráfica #21 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Antecedentes familiares de hemofilia.

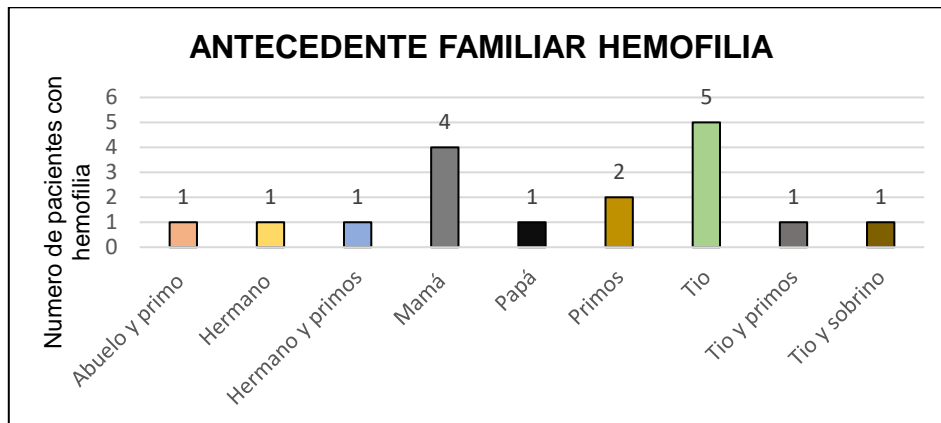


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 54,9% que corresponde a 17 personas tiene al menos un familiar con hemofilia y el 45,1% que corresponde a 14 personas no tiene ningún antecedente familiar de hemofilia.

Gráfica #22 Distribución de población pacientes con hemofilia, Si la respuesta fue si ¿Quién en su familia tiene diagnóstico de hemofilia?

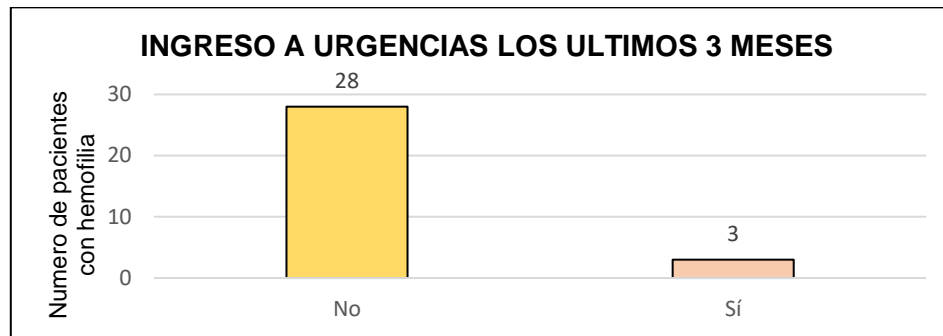


N = 17

Fuente: Propia de la investigación

En la población de pacientes con hemofilia que respondió si a tener un familiar con hemofilia, se observó que 17 pacientes si lo tienen y de ellos; la mayor frecuencia fue tío, con 29,6% correspondiente a 5 personas, seguido de mama portadora, con 23,5% que corresponde a 4 personas, primos, con 11,7% que corresponde a 2 personas; 23,5% que corresponde a 4 pacientes que tienen 2 familiares con diagnóstico de hemofilia y la menor frecuencia fue papa y hermano, con 11.7% que corresponde a 1 persona cada uno.

Gráfica #23 Distribución de la población pacientes con hemofilia, ¿Ha tenido ingresos a urgencias en los últimos 3 meses?

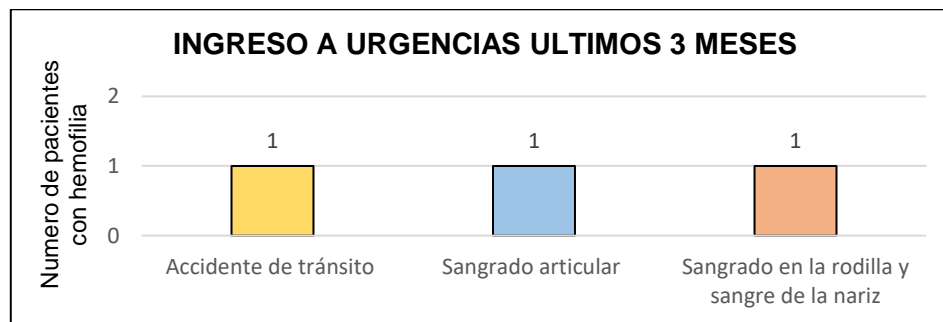


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 90,4% que corresponde a 28 personas no ha tenido un ingreso a urgencias en los últimos 3 meses y el 9,6% que corresponde a 3 personas si ha tenido al menos un ingreso a urgencias en los últimos 3 meses.

Gráfica #24 Distribución de la población pacientes con hemofilia, Si la respuesta anterior fue si, ¿Cuál fue la razón de su ingreso a urgencias en los últimos 3 meses?



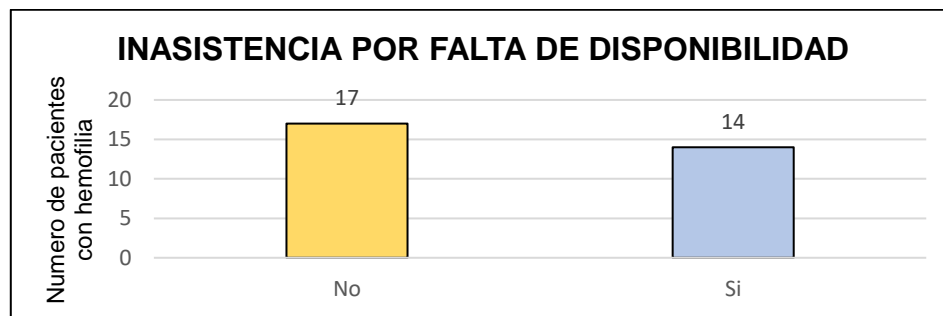
N = 3

Fuente: Propia de la investigación

Según el grado de hemofilia, de los 3 pacientes que respondieron que si al ingreso a urgencias en los últimos 3 meses, el 33,4% que corresponde a 1 paciente, ingreso a urgencias por un accidente de tránsito, 33,3% por un sangrado articular y 33,3% por un sangrado articular y epistaxis.

Para dar respuesta al objetivo número 2 “Establecer dificultades relacionadas con el poder estar adherido al tratamiento de la hemofilia A y B en la población de estudio”, se presenta las siguientes tablas y gráficas.

Gráfica #25 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: ¿Ha dejado de asistir a controles y/o tratamiento por falta de disponibilidad?

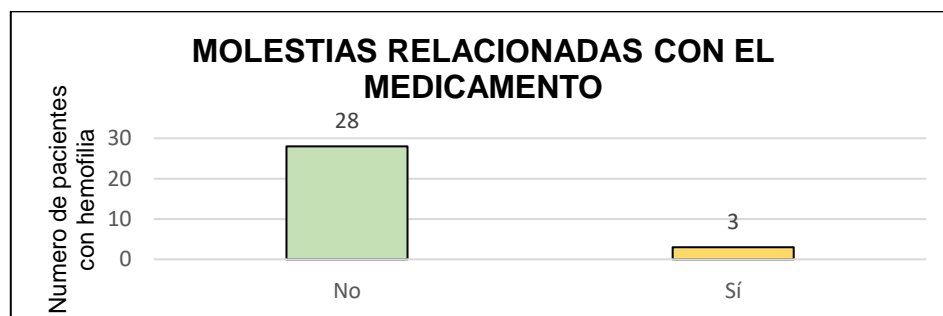


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 54,8% que corresponde a 17 personas han asistido debidamente a sus controles y/o tratamiento y el 45,2% que corresponde a 14 personas no han asistido a sus respectivos controles y/o tratamiento por falta de disponibilidad.

Gráfica #26 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: ¿Después de administrar el medicamento ha presentado molestias que interfieran con su vida cotidiana?

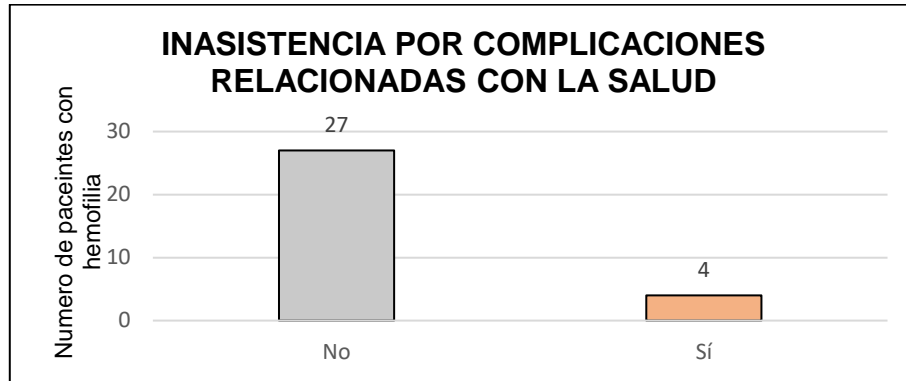


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 90,4% que corresponde a 28 personas no han presentado molestias después de administrar el medicamento y el 9,6% que corresponde a 3 personas han presentado molestias posteriormente a la administración del medicamento.

Gráfica #27 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: ¿Ha dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento por complicaciones relacionadas con su salud?

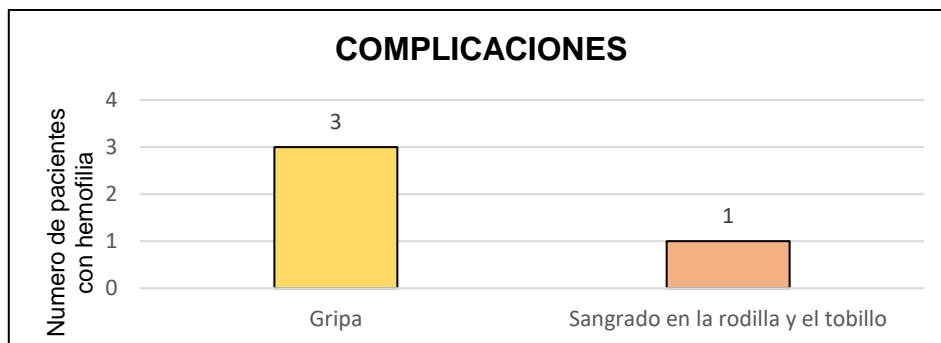


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 87% que corresponde a 27 personas han asistido respectivamente a controles y/o tratamiento y el 13% correspondiente a 4 personas no han asistido a controles y/o tratamiento por complicaciones relacionadas con la salud.

Gráfica # 28 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: Si la respuesta anterior es si, ¿Cuáles son las complicaciones que ha presentado?

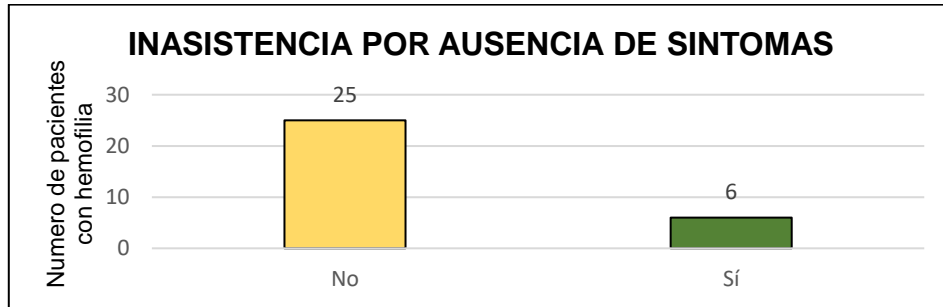


N = 4

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 75% que corresponde a 3 personas han dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento por complicaciones relacionadas con su salud como gripe y el 25% que corresponde a 1 persona ha dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento por sangrado en la rodilla y el tobillo.

Gráfica #29 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: ¿Ha dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento por ausencia de síntomas?

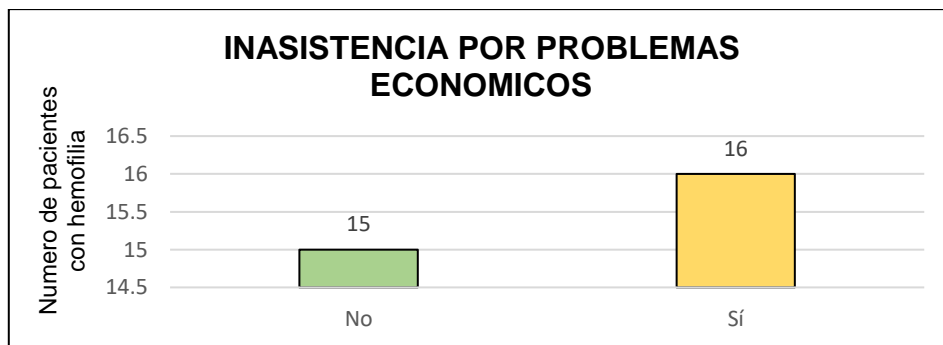


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 80,7% que corresponde a 25 personas no han dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento a pesar de la ausencia de síntomas y el 19,3% correspondiente a 6 personas han dejado de asistir a controles y/o tratamiento por ausencia de síntomas.

Gráfica #30 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: ¿Ha dejado de asistir a sus controles y/o tratamiento por problemas económicos?



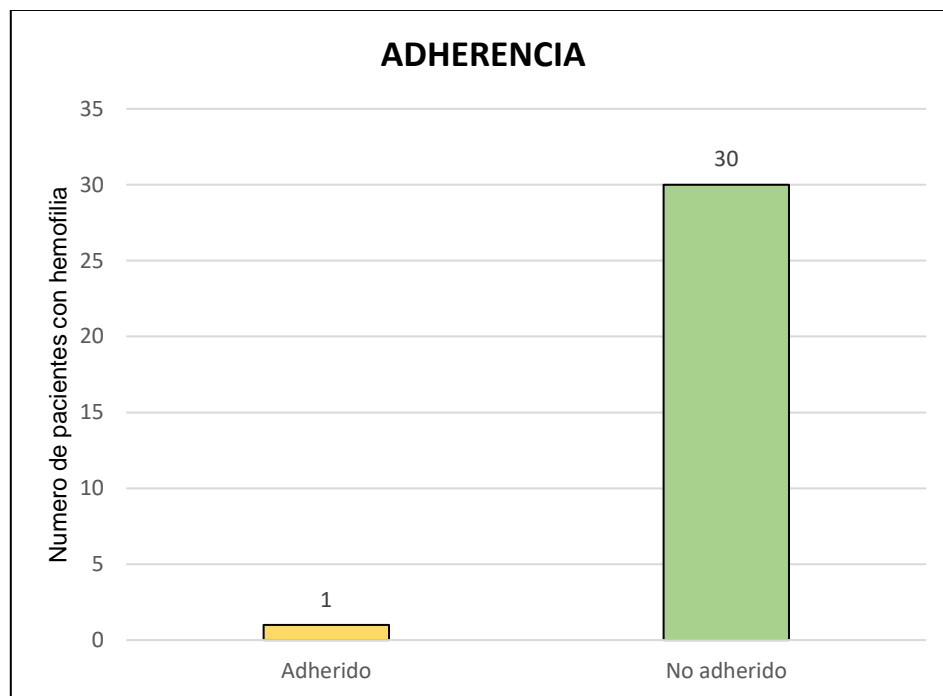
N = 31

Fuente: Propia de la investigación

En la población de estudio se observó que el 51,6% que corresponde a 16 personas han presentado problemas económicos que les han impedido asistir a sus controles y/o tratamiento de forma regular y 48,3 %, que corresponde a 15 personas, no ha tenido problemas económicos que afecten su asistencia a los controles de forma regular.

Para dar respuesta al objetivo número 3 “Medir la adherencia al tratamiento profiláctico de la población objeto de estudio según la escala VERITAS-PRO”, se presenta las siguientes tablas y gráficas.

Gráfica #31 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Adherencia.

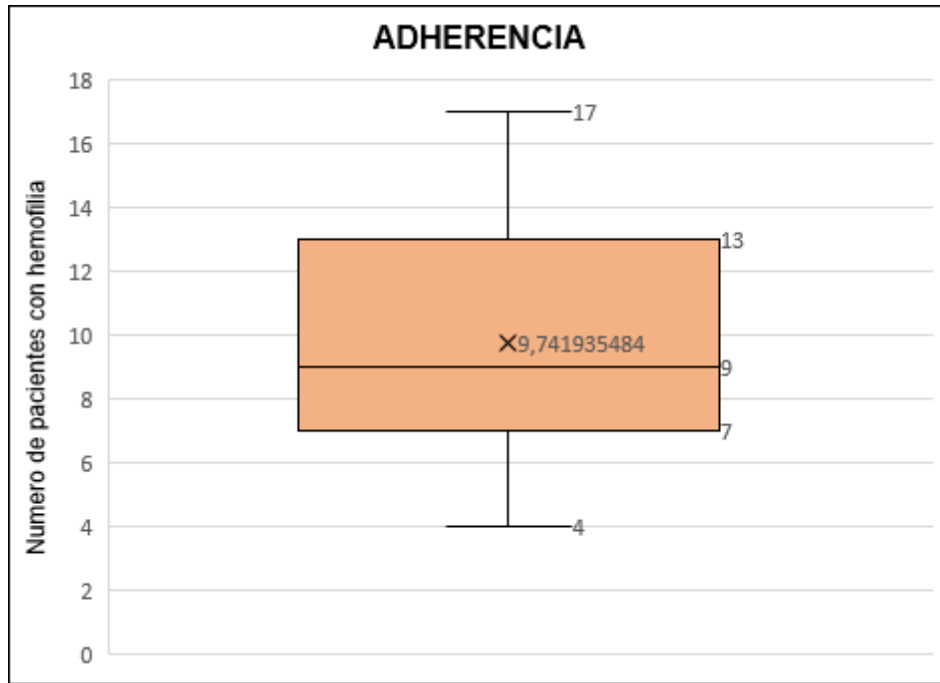


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según los resultados obtenidos a partir de la aplicación de la escala VERITAS-PRO que se realizó en base a seis sub-escalas: cronograma, dosificación, planificación, recordatorio, omitir y comunicación, que fue desarrollada por la totalidad de los pacientes, se identificó que el 3,2% correspondiente a una persona se encuentra adherido según los resultados de la escala mencionada y el 96,8% correspondiente a 30 personas no se encuentran adheridos al tratamiento profiláctico.

Gráfica #32 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Adherencia.

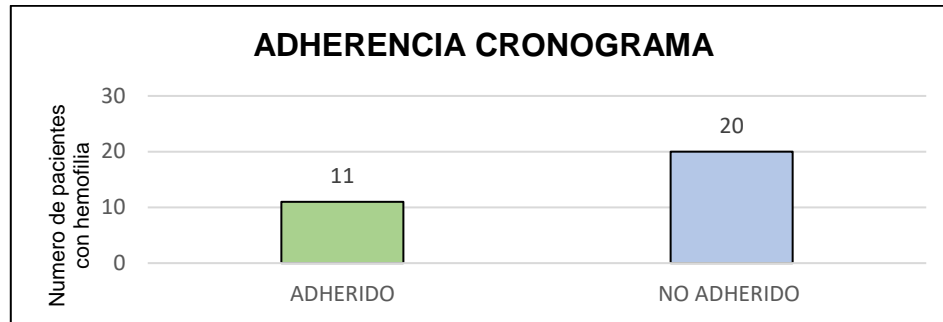


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según los resultados obtenidos a partir de la aplicación de la escala VERITAS-PRO que se realizó en base a seis sub-escalas: cronograma, dosificación, planificación, recordatorio, omitir y comunicación. La calificación obtenida en cada sub-escala se suma para obtener un puntaje total entre 24 y 120, siendo 24 un paciente adherido al tratamiento y mayor a 24 un paciente no adherido. Del 100% de los pacientes que contestaron la escala, el promedio de adherencia es 52, obteniendo un paciente adherido con 24 puntos y un paciente con 97 puntos que representa el peor puntaje de adherencia.

Gráfica #33 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala cronograma.

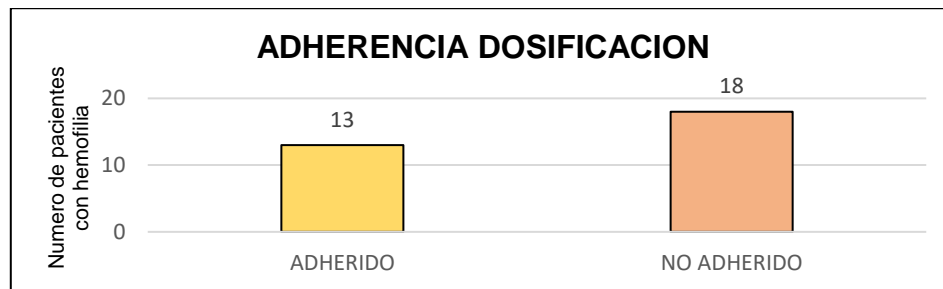


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según la subescala cronograma, la cantidad de pacientes adheridos con una puntuación de 4 corresponde a 11 pacientes con un 35,4% sin embargo en la puntuación global de la escala existe solo una persona adherida y los pacientes no adheridos con un puntaje entre 5 y 20 puntos corresponden a 20 pacientes con un 64,6%.

Gráfica #34 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala dosificación.

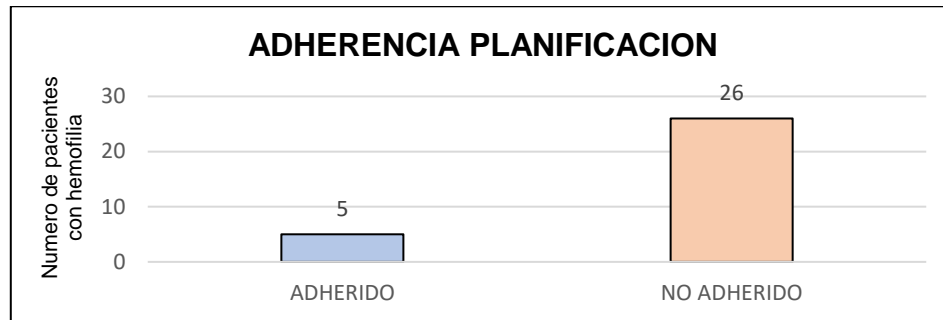


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según la subescala dosificación, la cantidad de pacientes adheridos con una puntuación de 4 corresponde a 13 pacientes con un 41,9% sin embargo en la puntuación global de la escala existe solo una persona adherida y los pacientes no adheridos con un puntaje entre 5 y 20 puntos corresponden a 18 pacientes con un 58,1%.

Gráfica #35 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala planificación.

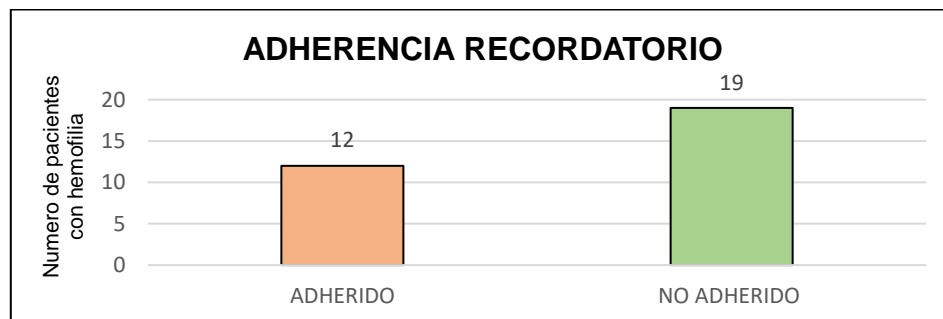


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según la subescala planificación, la cantidad de pacientes adheridos con una puntuación de 4 corresponde a 5 pacientes con un 16,1% sin embargo en la puntuación global de la escala existe solo una persona adherida y los pacientes no adheridos con un puntaje entre 5 y 20 puntos corresponden a 26 pacientes con un 83,9% por lo que se infiere que en esta subescala hay baja adherencia.

Gráfica #36 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala recordatorio.

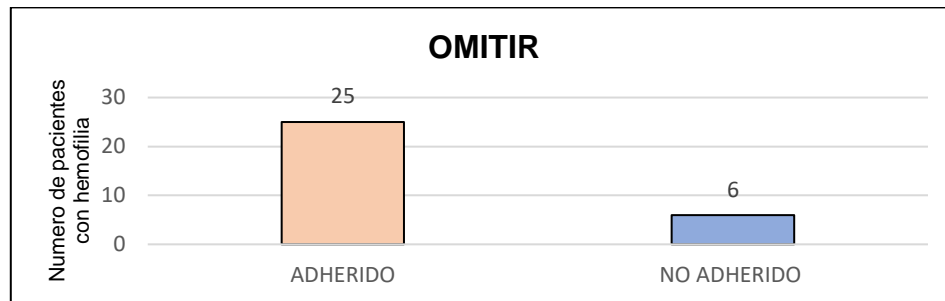


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según la subescala recordatorio, la cantidad de pacientes adheridos con una puntuación de 4 corresponde a 12 pacientes con un 38,7% sin embargo en la puntuación global de la escala existe solo una persona adherida y los pacientes no adheridos con un puntaje entre 5 y 20 puntos corresponden a 19 pacientes con un 61,3%.

Gráfica #37 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala omitir.

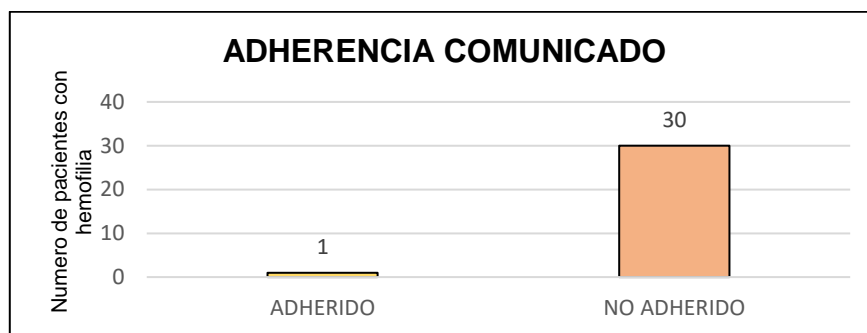


N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según la subescala omitir, la cantidad de pacientes adheridos con una puntuación de 4 corresponde a 25 pacientes con un 80,6% sin embargo en la puntuación global de la escala existe solo una persona adherida y los pacientes no adheridos con un puntaje entre 5 y 20 puntos corresponden a 6 pacientes con un 19,4% logrando identificar que pocos pacientes omiten su tratamiento.

Gráfica #38 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según Subescala comunicado.



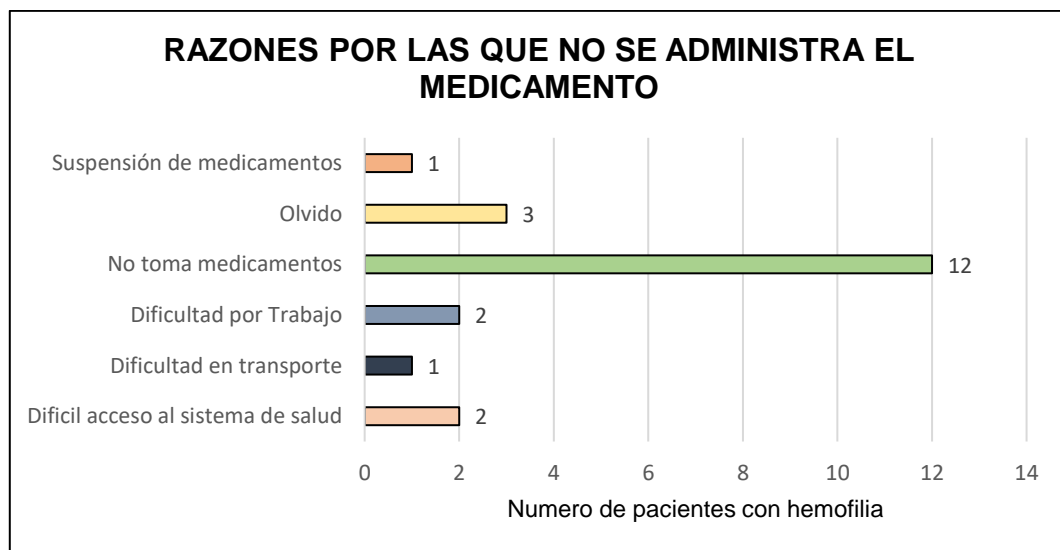
N = 31

Fuente: Propia de la investigación

Según la subescala comunicado, la cantidad de pacientes adheridos con una puntuación de 4 corresponde a 1 paciente con un 3,2% encontrando la misma proporción de adherencia con respecto a la escala global y los pacientes no adheridos con un puntaje entre 5 y 20 puntos corresponden a 30 pacientes con un 96,8%.

Para dar respuesta al objetivo número 4 “Establecer las razones de la falta de adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes con hemofilia A y B”, se presentas siguientes tablas y gráficas.

Gráfica # 39 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: Razones por las que no se administra el medicamento

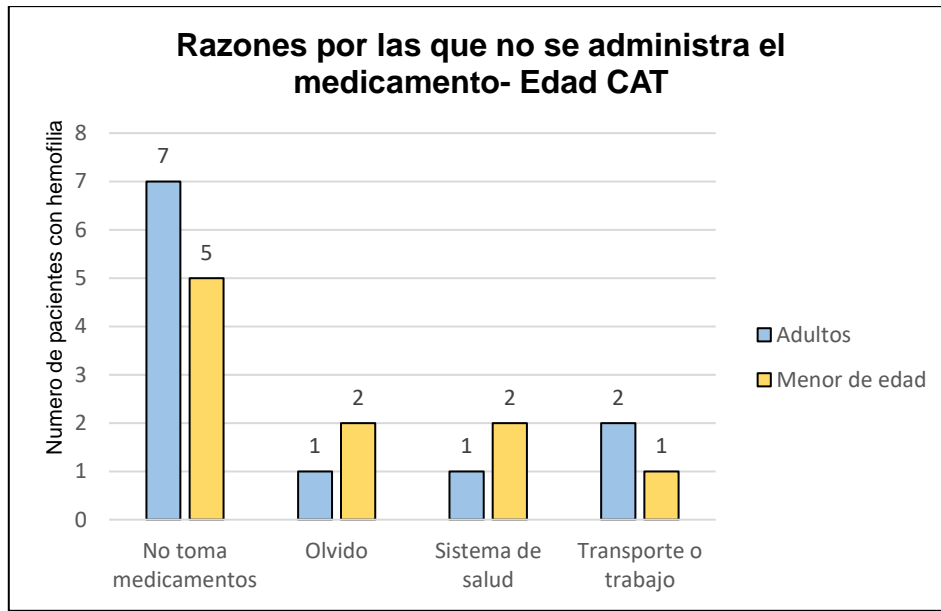


N = 21

Fuente: Propia de la investigación

De los 30 pacientes que no se encuentran adheridos al tratamiento profiláctico, 21 de ellos manifiestan las razones por las que no se administran el medicamento, se observó que la mayor frecuencia, es decir 57,3%, que corresponde a 12 personas, no desean tomar sus medicamentos, seguido de 14,2% que corresponde a 3 personas que olvidan tomar sus medicamentos en el horario, dosis o frecuencia adecuada, 9,5%, que corresponde a 2 personas tienen dificultades en el trabajo que les impide aplicarse correctamente sus medicamentos, 9,5% que corresponde a 2 personas, han manifestado un difícil acceso al sistema de salud, 9,5% que corresponde a 2 personas, han presentado problemas con el transporte y suspensión voluntaria del medicamento, si bien la escala solo nos dice que hay una persona adherida, 10 personas manifiestan estar aplicándose sus medicamentos de forma apropiada.

Gráfica # 40 Distribución de población pacientes con hemofilia, según: Razones por las que no se administra el medicamento – Edad CAT



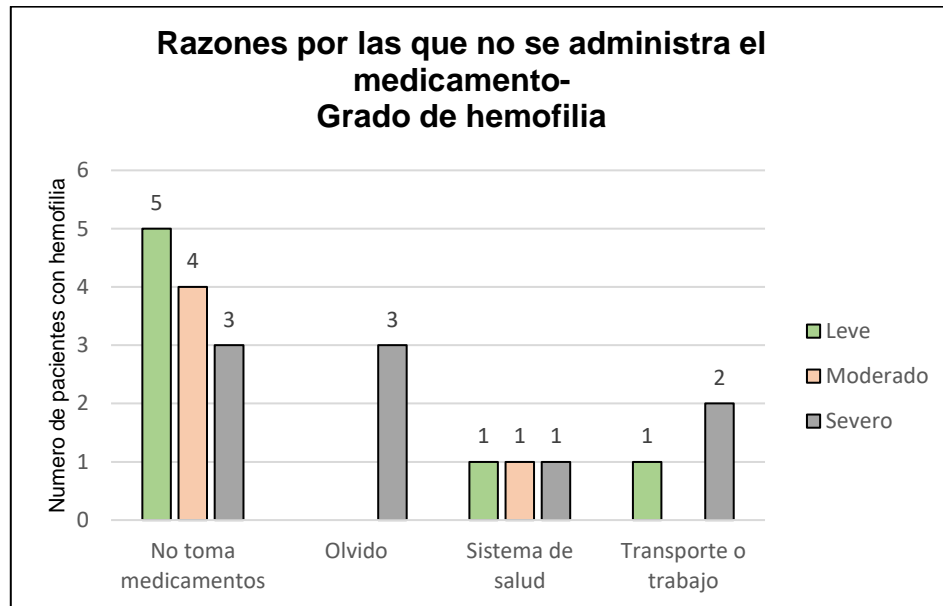
N = 21

Fuente: Propia de la investigación

De los 21 pacientes que dieron a conocer las razones por las que no se administran el medicamento, 11 son personas adultas correspondiente al 52,3%, 7 personas con un 33,3% no desean tomar el medicamento, y el 9,5% correspondiente a 2 personas, 1 de ellas olvida administrar el medicamento y 1 presenta problemas con el acceso al sistema de salud para la administración de los mismos y 2 personas correspondiente al 9,5% tienen problemas con el transporte o con el trabajo razón por la cual no hay una adecuada aplicación del medicamento.

De los 10 pacientes menores de edad, correspondiente al 47,7%, 5 de ellos con el 23,9% no desean administrarse el medicamento, 4 menores con un 19%, olvidan administrar el medicamento o presentan problemas en el acceso al sistema de salud para la administración de los mismos, finalmente 1 menor de edad con el 4,8% tiene dificultad con el transporte o trabajo por lo que no hay una adecuada aplicación del medicamento sin embargo se debe tener en cuenta que los menores están a cargo de un adulto quien es el responsable del cumplimiento del tratamiento.

Gráfica # 41 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: Razones por las que no se administra el medicamento – Grado de Hemofilia

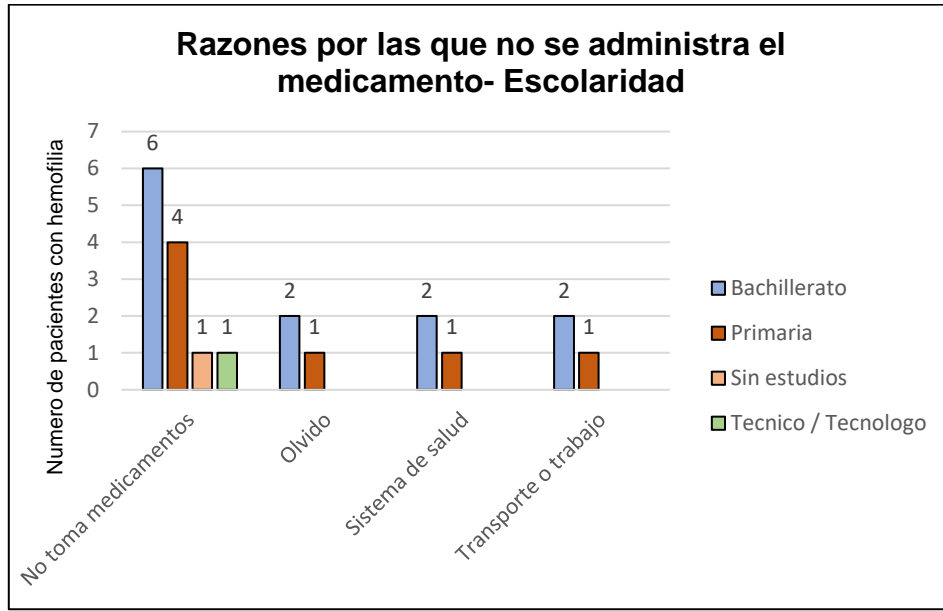


N = 21

Fuente: Propia de la investigación

De los 21 pacientes que dieron a conocer las razones por las que no se administran el medicamento, 5 personas con un 23,8% no desean administrarse el medicamento y presentan grado de hemofilia leve; 2 personas correspondientes al 9,5% presentan grado de hemofilia leve y refieren dificultades relacionadas con el acceso al sistema de salud, trabajo o transporte. 4 personas con un 19% no desean administrarse el medicamento y presentan un grado de hemofilia moderado y 1 persona correspondiente al 4,7% presenta un grado de hemofilia moderado y tiene dificultad con el acceso al sistema de salud. 6 personas correspondiente al 28,5% olvidan o no desean administrarse el medicamento y presentan grado de hemofilia severo; 2 personas con un 9,5% con grado de hemofilia severo, refieren inconvenientes con el transporte o trabajo.

Gráfica # 42 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: Razones por las que no se administra el medicamento - Escolaridad

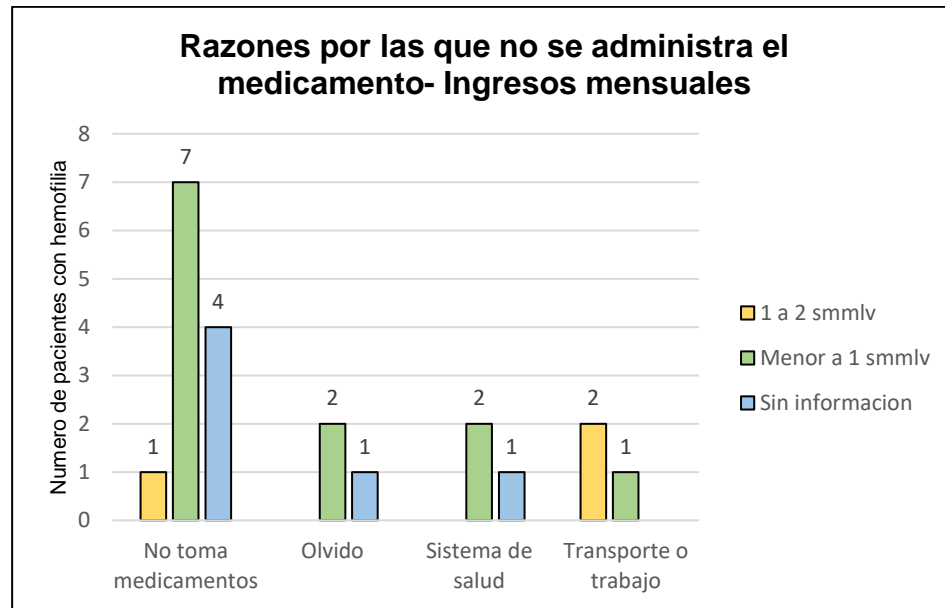


N = 21

Fuente: Propia de la investigación

De los 21 pacientes que dieron a conocer las razones por las que no se administran el medicamento, 12 personas correspondiente al 57,2% se encuentran en bachillerato, de las cuales 6 personas con un 28,6% no desean administrarse el medicamento y las otras 6 personas con un 28,6% refieren olvidarse, presentar problemas con el acceso al servicio de salud o inconvenientes con el transporte o trabajo para la adecuada administración del medicamento. 7 personas correspondiente al 33,4% están en primaria, de las cuales 4 personas con un 19% no desean administrarse el medicamento y 3 personas con un 14,2% refieren olvidarse, presentar problemas con el acceso al servicio de salud o dificultades con el transporte o trabajo. 1 persona correspondiente al 4,7% con un técnico o tecnólogo no desea administrarse el medicamento y finalmente 1 persona con un 4,7% no se encuentra estudiando además no desea administrarse el medicamento

Gráfica # 43 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: Razones por las que no se administra el medicamento - Ingresos mensuales.

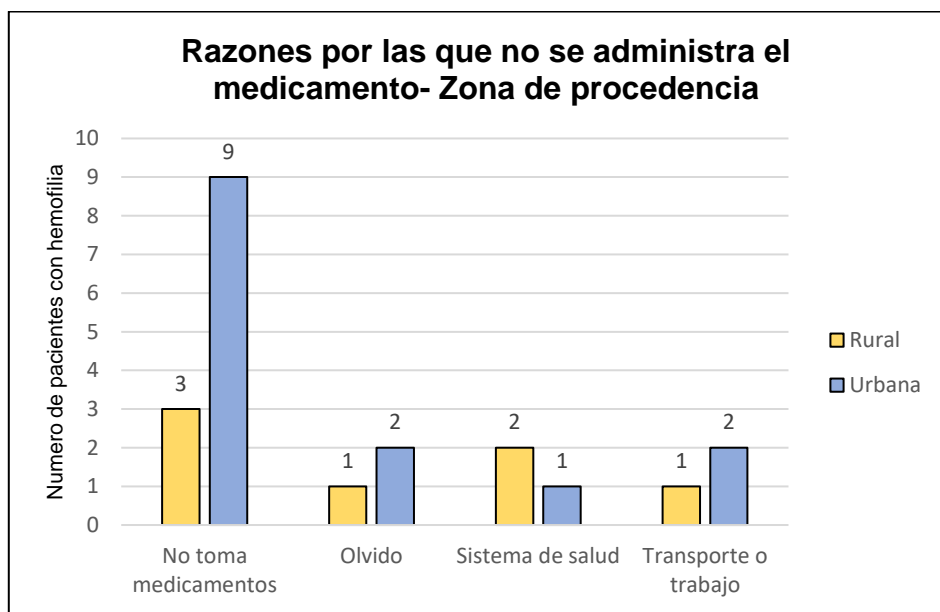


N = 21

Fuente: Propia de la investigación

De los 21 pacientes que dieron a conocer las razones por las que no se administran el medicamento, 12 personas correspondiente a 57,3% tienen un salario menor a 1smmlv, de las cuales 7 personas con un 33,6% no desean administrarse el medicamento, 4 personas con un 19% refieren olvidarse o tener problemas con el acceso al sistema de salud y 1 persona con un 4,7% presenta dificultad con el transporte o el trabajo. 3 personas correspondiente a 14,2% tienen un salario entre 1 a 2 SMMLV, de las cuales 2 personas con un 9,5% refieren inconvenientes con el transporte o trabajo y 1 persona con un 4,7% no desea administrarse el medicamento. Finalmente, 6 personas con un 28,5% no aportaron información, de las cuales 4 personas con un 19% no desean administrarse el medicamento y 2 personas correspondiente a 9,5% refieren olvidarse o presentar problemas con el acceso al sistema de salud.

Gráfica # 44 Distribución de la población pacientes con hemofilia, según: Razones por las que no se administra el medicamento- Zona de procedencia



N = 21

Fuente: Propia de la investigación

De los 21 pacientes que dieron a conocer las razones por las que no se administran el medicamento, 14 personas con un 66,6% pertenecen a la zona urbana, de las cuales 9 personas correspondiente al 42,9% no desean administrarse el medicamento, 4 personas con un 19% refieren olvidarse o presentar dificultad en el acceso al sistema de salud y 1 persona con un 4,7% presenta inconvenientes con el transporte o trabajo. 7 personas con un 33,4% pertenecen a la zona rural, de las cuales 3 personas con un 14,4% no desean administrarse el medicamento, 2 personas con un 9,5% refieren inconvenientes con el acceso al sistema de salud y 2 personas correspondiente al 9,5% refieren olvidarse o presentar dificultades con el transporte o trabajo.

8. DISCUSION

En cuanto a la edad, este estudio evidencio que, de la población de pacientes con hemofilia, el promedio es de 20.5 años. Estos resultados presentan un comportamiento similar a los estudios (Goncalves, 2018, Brasil)⁴³, con una edad promedio de 20,6 años y (van Os S, 2018 en Reino Unido)⁴⁵ con una edad promedio de 18.8 años. Por otra parte, el estudio (Fuenmayor, 2019 en Colombia)⁴⁶ mostro un comportamiento un poco diferente, con un valor mayor en el promedio de edad de 7.5 años.

Con respecto a la procedencia, este estudio evidencio que el 68% reside en zona urbana y el 32% en zona rural. Estos datos son muy similares a los encontrados por el estudio (Maridueña, 2018, Ecuador)⁴⁷ en donde el 29% de los pacientes viven en zona Rural y 71% en zona urbana. Por otro lado, el estudio (Bohorquez, 2019 de Colombia)³⁴, encontró 60% de pacientes en área urbana y 40% en área rural, lo que difiere de este estudio en 8% respectivamente.

Teniendo en cuenta estado civil, este estudio encontró que el 83,9% de los pacientes están solteros, seguido del 12,9% en unión libre y 3,2% están casados. Estos resultados, se asemejan a los encontrados por el estudio (Goncalves, 2018 de Brasil)⁴³, donde el 87,5% son solteros; sin embargo, el mismo estudio encontró una diferencia de 3% superior con respecto a los pacientes casados y un dato adicional, con 6,3% de los pacientes divorciados.

Según nivel socioeconómico, este estudio evidencio que la mayoría de pacientes, es decir el 52%, pertenece a estrato 1, el 42% a estrato 2 y el 6% a estrato 3. En el mismo sentido, el estudio (Delgado, 2022, Ecuador)⁴⁸ encontró resultados similares, en donde que la mayoría de los pacientes pertenecían a la clase baja y media con 95% y 5% a clase alta. Además, el estudio (Bohorquez, 2019, Colombia)³⁴, encontró que los pacientes con hemofilia son de estratos 1 y 2. Estos resultados evidencian similitudes con esta investigación, teniendo en cuenta que la mayoría de los pacientes se encuentran en estratos socioeconómicos bajos, lo que puede manifestarse en la falta de adherencia a su tratamiento.

Según tipo de hemofilia, este estudio evidencio que el 94% de los pacientes, tienen un diagnóstico de hemofilia tipo A y 6%, hemofilia tipo B, estos datos, son muy similares al estudio (Zayas, 2022 en Cuba)⁴⁹, que encontró 88% de pacientes con hemofilia A y 12% con tipo B. Por otro lado, los estudios de (Casuriaga, 2021, Uruguay)⁵⁰ y (Goncalves, 2018, Brasil)⁴⁸, encontraron una diferencia mínima, de 9% en el diagnóstico de hemofilia A y B, con mayor frecuencia de hemofilia tipo A sobre la tipo B. Otro estudio, (Pérez, 2018 en España)⁵¹, mostró una diferencia mayor, con un porcentaje de 14% en los

pacientes con hemofilia A y B. Finalmente, el estudio (Bohorquez, 2019 en Colombia)³⁴, identifico un menor porcentaje de hemofilia tipo A, con una diferencia significativa de al menos 22% con respecto a este estudio. Todo esto, reafirma que existe una mayor frecuencia de pacientes que cursan con Hemofilia de tipo A, tal como se muestra en el último informe de la federación mundial de hemofilia.

Según grado de hemofilia, en este estudio se encontró que un 51% de los pacientes, tiene un diagnóstico de hemofilia severa, 26% moderada y 23% leve. Estos datos son un poco similares a los estudios (Maridueñas, 2019 en Ecuador)⁴⁷, en donde, 62% tienen hemofilia severa, 15% moderada y 23% leve y (Pacheco, 2018 en Ecuador)⁵² con 51% de pacientes con hemofilia severa, 19% moderada y 30% leve. Mientras tanto, los estudios (Willehmina, 2021 en Países bajos)⁵³, (Casuriaga, 2021 en Uruguay)⁵⁰ y (Pérez, 2018, España)⁵¹ tienen resultados muy similares entre ellos, con 90% de pacientes con diagnóstico de hemofilia severa y 10% entre hemofilia moderada y leve, lo que representa una similitud con este estudio en cuanto a una mayor prevalencia de pacientes con hemofilia severa, pero con una diferencia mayor de 40%.

En relación con la tenencia o no de antecedentes familiares, los datos reportados por este estudio presentan un 55% de personas que tienen antecedentes familiares de hemofilia y un 45% que no lo tienen. Estos datos son un tanto similares a los encontrados por (Casuriaga, 2021 en Uruguay)⁵⁰ y los de (Bohórquez, 2019 en Cartagena)³⁴ quienes presentaron unos percentiles de tener antecedentes familiares en un 61% y no tenerlo en un 39%. En contraste, un estudio relacionado, (Delgado, 2022 en Ecuador)⁴⁸ mostro un porcentaje de 79% de pacientes con antecedentes familiares, es decir, datos superiores a los encontrados en Pasto. Estos datos son los esperados ante una enfermedad de carácter hereditario como lo es la hemofilia.

Para este estudio, fue usada la escala VERITAS PRO, que indica la adherencia al tratamiento profiláctico de la hemofilia, que se mide en base al puntaje total o global. Un paciente adherido tendrá 24 puntos y todo puntaje mayor, será no adherido. Este estudio encontró que, de los 31 pacientes, solo el 3,2%, es decir, uno esta adherido a su tratamiento profiláctico. En el mismo sentido, el estudio (Bohórquez, 2019 en Colombia)³⁴ que tiene una población muy similar, con 32 pacientes, menciona que halló un 11% de adherencia al tratamiento profiláctico, es decir, que la falta de adherencia se manifiesta a pesar de los diversos programas en salud publica actuales. A pesar de que la escala VERITAS -Pro es muy estricta con respecto a los puntajes que indican adherencia, algunos estudios, como (Goncalves, 2018 en Brasil)⁴³, modificaron sus resultados, dividiéndolos en 3 grupos: altamente adherente, medianamente alta y baja adherencia, sin embargo, no se describen los

rangos numéricos para cada uno de ellos. Por otra parte, el estudio (Garre, 2019 en España)⁵⁴, también dividió los resultados de la escala en 4 ítems basándose en el porcentaje de dosis administradas, siendo una muy alta adherencia mayor al 90% de administración de profilaxis con 42% de pacientes y disminuyendo en alta adherencia con 76 a 90% de dosis administradas, con 32% de pacientes, media adherencia con 50 a 75% de dosis administradas con 13% de pacientes y baja, con menos del 50% de dosis administradas, con 8% de pacientes. A pesar de que este estudio desarrollo la escala de forma estricta, se manifiesta que el método usado en los estudios mencionados puede facilitar la categorización de los pacientes y permitir una mejor apreciación de la adherencia y la probabilidad de aparición de complicaciones.

El presente estudio, obtuvo un promedio de 52 puntos en la escala VERITAS – Pro. Otros estudios, como (Hoefnagels, 2020 en Países Bajos)⁵⁵ encontró una diferencia, de 11 puntos más, con un promedio de 63 puntos y (Goncalves, 2018 en Brasil)⁴³, halló un promedio que difiere en 16,5 puntos menos del promedio hallado por este estudio. Teniendo en cuenta que la adherencia, se manifiesta cuando el paciente tiene un puntaje no mayor a 24 en la escala, ninguno de los estudios previamente mencionados, tiene un promedio aceptable con respecto a la adherencia al tratamiento profiláctico. De esta manera, tanto la presente investigación como el estudio de Países Bajos y Brasil, coinciden en concluir que la población de estudio no tuvo adherencia.

Adicionalmente, este estudio encontró que la adherencia al tratamiento profiláctico varía en función de la edad de los pacientes, entonces, los factores dependientes de cada persona, es decir, no desea administrarse sus medicamentos, olvido en su administración e interferencia por el trabajo o transporte, se presentan con mayor frecuencia en adultos, mientras que la falta de adherencia en niños, se presenta con mayor frecuencia que en adultos en problemas relacionados con los sistemas de salud. De igual manera, los estudios (Paixão, 2022 en Brasil)⁵⁶ y (Willhelmina 2021 en Pises Bajos)⁵³, afirman que a medida que aumenta la edad, hay una disminución en la adherencia al tratamiento, comprometiendo salud y por ende su calidad de vida y la adherencia fue mejor entre los muy jóvenes y se deterioró con el aumento de la edad.

Se identificaron diferentes barreras en la adherencia a la profilaxis de los pacientes con diagnóstico de hemofilia. La razón más frecuente en este estudio fue que los pacientes no deseaban tomar los medicamentos a pesar de tener una prescripción médica en un 57,3%; este resultado es similar al encontrado por el estudio (Willhelmina, 2021 en Países Bajos)⁵³ en donde afirman que algunos pacientes son intencionalmente incumplidores, eligiendo conscientemente no administrarse profilaxis. La mayoría de los pacientes con

hemofilia parecen estar eligiendo conscientemente no adherirse a su régimen de tratamiento. Según la frecuencia identificada en este estudio, el olvido es la segunda barrera que más se repite en la falta de adherencia al tratamiento profiláctico de la hemofilia. El estudio (Hoefnagels, 2020 en Países Bajos)⁵⁵, encontró el mismo dato, afirmando que los pacientes no administraron la profilaxis debida principalmente al olvido y la complejidad de las actividades diarias.

Algunas de las razones identificadas por este estudio y descritas anteriormente, fueron apreciadas de forma similar en los estudios (Garre, 2017 en España)⁵⁴, en donde encontraron que las 4 barreras principales son: la negación de los pacientes a recibir el tratamiento profiláctico, la incapacidad de entender los beneficios del tratamiento profiláctico, interferencia del tratamiento con el estilo de vida y el olvido. En el mismo sentido, el estudio (van Os S, 2018 en Reino Unido)⁴⁵ encontró que los pacientes con hemofilia, olvidan administrar su profilaxis frecuentemente cuando están ocupados y afirman que les cuesta llevar la cuenta de los días de tratamiento. Con base en lo anterior, se consolida la información, con respecto a los principales factores que disminuyen la frecuencia y prevalencia de administración del tratamiento. La información obtenida, permite entender que, sin importar la gran diferencia entre un país subdesarrollado como Colombia y los sistemas de salud de países desarrollados como España, Reino Unido y Países Bajos, no existe una mejor adherencia al tratamiento por razones similares, generando mayores complicaciones, secuelas y una menor calidad de vida.

Otros países de Latinoamérica reportaron diferentes barreras a las mencionadas por países europeos en los estudios (Paixao, 2022 en Brasil)⁵⁶, en donde afirman que las principales barreras, están relacionadas con el acceso a los servicios de salud, aspectos socioeconómicos y factores propios del paciente y la patología; el estudio (Delgado, 2023 en Ecuador)⁴⁸, encontró que el 14% de hemofílicos registró no tener un tratamiento disponible. Todo esto, a su vez, concuerda con los resultados encontrados por esta investigación, en donde el 30 % de los pacientes han presentado dificultades para acceder a los servicios de salud y problemas de origen laboral, de transporte y de suspensión de medicamentos por parte de la EPS.

9. CONCLUSIONES

- Con respecto a los datos sociodemográficos y clínicos, se determinó que el promedio de edad, fue de 20,5 años, la mayoría de los pacientes viven en zona urbana y pertenecen al estrato socioeconómico 1 y 2. Además, la mayor frecuencia con respecto al tipo y grado de hemofilia, fue el tipo A y Severa y estos pacientes tienen al menos un antecedente familiar de hemofilia.
- Se identificaron factores prevalentes en la inasistencia de los pacientes a la aplicación de su tratamiento, de los cuales la mayor proporción de inasistencia fue por problemas económicos, seguido de falta de disponibilidad.
- Teniendo en cuenta el cuestionario VERITAS Pro, se encontró que la mayoría de los pacientes fueron categorizados como No Adheridos, las razones más frecuentes en la falta de adherencia al tratamiento profiláctico fueron, que los pacientes no desean administrarse sus medicamentos profilácticos y el olvido de la administración de los mismos, problemas con el Sistema de salud, el transporte y el trabajo.

10. RECOMENDACIONES

Se recomienda a la EPS Emssanar y a los prestadores del sistema de salud:

- Continuar aplicando la escala VERITAS-PRO de manera periódica con el fin de hacer acompañamiento y seguimiento oportuno a estos pacientes e identificar de forma temprana los factores que influyen en la no adherencia para así intervenirlos.
- Mejorar el conocimiento del personal de salud que se encarga de la identificación, tratamiento y seguimiento de pacientes con hemofilia para brindarle al paciente la información pertinente sobre su patología.
- Capacitar a los pacientes y a los padres o cuidadores, brindando información clara y comprensible de la patología con el fin de generar conciencia acerca de la importancia del tratamiento profiláctico estricto en la prevención de complicaciones y mantenimiento de la calidad de vida.
- Garantizar el acceso a los medicamentos y su administración, con un adecuado seguimiento y vigilancia de la enfermedad de forma individualizada, verificando el cumplimiento de sus aplicaciones en la frecuencia y horario establecidos.
- Establecer un programa de cumplimiento de aplicación de medicamento y seguimiento, teniendo en cuenta que un paciente bien controlado, implica menos discapacidad, mejor calidad de vida y mayor participación productiva en la familia y la comunidad.

11. ANEXOS

CONSENTIMIENTO PARA PARTICIPAR EN LA INVESTIGACIÓN

A Usted se le ha solicitado participar en el proyecto de investigación “Factores asociados a la falta de adherencia al tratamiento y seguimiento de pacientes con hemofilia tipo a y b afiliados a la EPS EMSSANAR del departamento de Nariño” El propósito de este documento es proveer información para considerar o no participar en el mismo. Su consentimiento debería estar basado en el entendimiento de la naturaleza de los riesgos del tratamiento, mecanismos o procedimientos. Por favor pregunte si tiene dudas; su participación es voluntaria.

Investigadores responsables del estudio:

Isabella Guerrero Rodríguez

isaguerrero1520@gmail.com

Cel: 3233624553

Diana Carolina Mesías Díaz

dianacarolinamesiasdiaz@gmail.com

Cel: 3162573498

Daniela Jurado Martínez

danijurado876@gmail.com

Cel:3135050434

Estudiantes Medicina – Fundación Universitaria San Martín – Pasto.

Fuentes de Apoyo

Fundación Universitaria San Martín, Sede Pasto.

Lugar donde se desarrollará el estudio

Instalaciones de la Fundación Universitaria San Martín, Sede Pasto, Aulas de informática

Objetivo del Estudio

Determinar los factores asociados a la falta de adherencia al tratamiento profiláctico y seguimiento de hemofilia en pacientes afiliados a Emssanar en el departamento de Nariño

Elegibilidad

- Participación voluntaria por parte del paciente.
- Estar afiliado a la EPS Emssanar.

Procedimiento

Una vez seleccionados los participantes correspondientes, se procederá a hacer firmar el consentimiento informado, una vez aceptado, se dará inicio a la entrevista vía telefónica con el paciente, la cual consta de preguntas acerca de los factores que influyen en la falta de adherencia al tratamiento y seguimiento de la hemofilia A y B.

Riesgos

La presente investigación a la luz de la resolución 8430 de 1993, artículo 11 literal A se clasifica como una investigación sin riesgo.

Costos asociados al Estudio

El presente proyecto no incluye ningún costo asociado a la participación por parte del estudiante seleccionado.

Tratamiento Médico/Psicológico

No se dará ningún tratamiento médico ni psicológico por parte de los investigadores a cargo de la investigación.

Compensación por la participación

La participación en la presente investigación no tendrá remuneración económica alguna hacia el participante.

Beneficios

Si el paciente acepta participar de la investigación, tendría la posibilidad de permitirse a sí mismo un momento de autorreflexión sobre su enfermedad, su tratamiento y la importancia del seguimiento para evitar complicaciones o efectos negativos que afecten su calidad de vida.

Confidencialidad

La información obtenida será almacenada por los investigadores responsables del proyecto en sus equipos tecnológicos (Computadores, Celulares y Memorias USB) y en plataformas informáticas de Google Drive, a la cual tendrán acceso únicamente los integrantes del grupo de investigación, asesores y las Autoridades académicas de la facultad; destinando el manejo de la información suministrada única y exclusivamente para propósitos académicos. Los investigadores se comprometen a mantener la reserva, custodia y confidencialidad de los datos. Nunca se solicitará el nombre del participante en el instrumento de recolección de datos y por fines de control solo será identificado como número de ficha.

Libertad para abandonar o ser removido del estudio

Si el paciente no desea ser partícipe de la presente investigación, puede retirarse en cualquier momento de la misma. Por tanto, ningún integrante de la población será obligado a participar.

Consideraciones éticas

Este proyecto se acoge a los principios éticos de investigación de: Justicia, autonomía, Beneficencia, y No maleficencia, a la resolución 8430 de 1993 de la República de Colombia y a los postulados que le aplican expresados en la

declaración de Helsinki, para el desarrollo de investigaciones con seres humanos.

Conflicto de intereses

Ninguno de los investigadores del grupo encargado de la presente investigación muestra la existencia de conflicto de intereses en el desarrollo del presente proyecto.

Tratamiento de datos

Los investigadores del presente estudio se comprometen a cumplir las disposiciones generales de la ley 1581 de 2012, con relación a la protección de datos personales de quien firme el presente consentimiento, información que será manejada con reserva, confidencialidad y anonimato para fines de investigación y una vez culminado el proceso de recolección de datos, la base de datos, instrumentos de recolección de información y apartado del investigador sobre mi consentimiento informado, será custodiado por 5 años o hasta la publicación del artículo científico, por parte del asesor metodológico de la investigación en su calidad de docente de la Fundación Universitaria San Martín – Sede Pasto.

Sección 3 de 5

DATOS PERSONALES

Descripción (opcional)

Documento de identidad *

- Cedula de ciudadanía
- Tarjeta de identidad
- Registro civil
- Cedula de extranjería

Numero de documento *

Texto de respuesta breve

Edad *

Texto de respuesta breve

Seguridad Social *

- Regimen subsidiado
- Regimen contributivo
- Regimen especial

Etnia *

- Mestizo
- Afrodescendiente
- Indígena
- Otro

Estado civil *

- Soltero
- Union libre
- Casado
- Divorciado
- Viudo

Numero de hijos

- Ninguno

Nivel Socioeconomico *

- 0
- 1
- 2
- 3
- 4
- 5
- 6

Municipio de procedencia (Donde nacio) *

Texto de respuesta breve

Zona de procedencia *

Texto de respuesta breve

Municipio de residencia (Donde vive) *

Texto de respuesta breve

Religion *

Texto de respuesta breve

Numero de hijos

- Ninguno
- 1
- 2
- 3
- Mas de 4

Tipo sanguineo *

- A
- B
- AB
- O

RH *

- +
-

Sección 4 de 5

Datos relacionados con la enfermedad

Descripción (opcional)

Edad al momento del diagnóstico de Hemofilia.*

Texto de respuesta breve

Tipo de hemofilia *

- Hemofilia A
- Hemofilia B

Grado de hemofilia *

- Leve
- Moderado
- Severo

Nombre del medicamento *

Texto de respuesta breve

Sección 5 de 5

Datos relacionados con el tratamiento y seguimiento

El manejo de la hemofilia es una tarea desafiante. Las siguientes preguntas se refieren a cómo maneja la hemofilia y la profilaxis. Nos gustaría hacernos una idea de la frecuencia con la que ha hecho cada una de estas cosas los últimos tres meses.

No hay respuestas correctas o incorrectas. Lo más importante es que responda cada pregunta con la mayor honestidad posible.

Por favor responda cada pregunta usando la siguiente escala: Marque "Siempre" si lo hace todo del tiempo. Marque "A menudo" si lo hace la mayoría de las veces (más de la mitad del tiempo). Marque "A veces" si lo hace ocasionalmente (si lo hace la mitad del tiempo). Marque "Rara mente" si lo hace pocas veces (menos de la mitad del tiempo). Marque "Nunca" si nunca lo hace.

CRONOGRAMA

Descripción (opcional)

Realizo infusiones de profilaxis en los días programados *

- Siempre
- A menudo
- A veces
- Raramente
- Nunca

Me realizo infusiones el número recomendado de veces por semana *

- Siempre
- A menudo

Dosis

Texto de respuesta breve

Frecuencia por semana *

- 1 aplicación por semana
- 2 aplicaciones por semana
- 3 aplicaciones por semana
- 4 aplicaciones por semana
- 5 aplicaciones por semana

Antecedentes familiares de hemofilia *

- Si
- No

Si la respuesta anterior fue sí, ¿Quién en su familia ha tenido un diagnóstico de hemofilia?

Texto de respuesta breve

Utilizo la dosis recomendada por el médico para infusiones *

- Siempre
- A menudo
- A veces
- Raramente
- Nunca

Me inyecto (inyectan) una dosis menor a la prescrita. *

- Siempre
- A menudo
- A veces
- Raramente
- Nunca

Aumento o disminuyo la dosis sin consultar a mi médico. *

- Siempre
- A menudo
- A veces
- Raramente

REFERENCIAS

¹ Morales-Machín A, Borjas-Fajardo L, Zabala W, Álvarez F, Fernández E, Zambrano M, et al. Diagnóstico prenatal molecular indirecto de hemofilia A y B. *Invest Clin*. 2008;49(3):289-97

² Maridueña Loor MB, Briones Saldarriaga LA. Tesis. 2019 [citado 5-08-2022]. Recuperado a partir de: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/43395>

³ Ministerio de Salud y Protección Social. Enfermedades huérfanas. Fecha consulta: 19/08/ 2020. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/PENT/Paginas/enfermedades-huerfanas.aspx>

⁴ De la Corte-Rodriguez H, Rodriguez-Merchan EC. The Health Assessment Questionnaire Disability Index (haq-di) as a valid alternative for measuring the functional capacity of people with haemophilia. *Thromb*.

⁵ Mistry T, Dogra N, Chauhan K, Shahani J. Perioperative considerations in a patient with hemophilia A: A case report and review of literature. *Anesth. Essays. Res*. 2017;11(1):243-5. doi: 10.4103/0259-1162.181432

⁶ Morales-Machín A, Borjas-Fajardo L, Zabala W, Álvarez F, Fernández E, Zambrano M, et al. Diagnóstico prenatal molecular indirecto de hemofilia A y B. *Invest Clin*. 2008;49(3):289-97

⁷ Cuenta de Alto Costo C. Día mundial de la hemofilia 2021 [Internet]. Cuenta de Alto Costo. 2021 [citado el 5 de agosto de 2022]. Disponible en: <https://cuentadealtocosto.org/site/hemofilia/dia-mundial-de-la-hemofilia-2021/>

⁸ Maridueña Loor MB, Briones Saldarriaga LA. Tesis. 2019 [citado 5 de Agosto de 2022]. Recuperado de: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/43395>

⁹ Muñoz Grass Luis Fernando, Palacios-Espinosa Ximena. Calidad de vida y hemofilia: Una revisión de la literatura. *CES Psicol* [Internet]. junio de 2015 [consultado el 5 de agosto de 2022]; 8(1): 169-191. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2011-30802015000100012&lng=en.

¹⁰ Globe R , Cunningham E , Andersen R , et al. El estudio del grupo de la utilización de la hemofilia: determinantes de los costos de la atención en personas con hemofilia A . *Hemofilia*. Mayo de 2003 ; 9 (3): 325 – 331

¹¹ Bolton-Maggs P, Pasi K. Haemophilias A and B. 2003. The Lancet. Volume 361, issue 9371, p1801-1809. Citado el 10 de julio de 2019. Disponible en: [https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(03\)13405-8](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(03)13405-8)

¹² Ministerio de Salud y Protección Social. Enfermedades huérfanas [internet]. s. a. [citado 2016 may. 1]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/PENT/Paginas/enfermedadeshuerfanas.aspx>

¹³ Pareja, ML. Situación actual de las enfermedades huérfanas en Colombia 2017. Revista ces Derecho. 2017;2(8):231-41

¹⁴ Diario Oficial de la Federación. Instituto Mexicano del Seguro Social. Acuerdo ACDO.SA2.HCT.010611/155.P.DF., Consejo Técnico en la sesión ordinaria, 1 de junio del presente año, relativo a la Aprobación de los Costos Unitarios por el Nivel de Atención Médica para el año 2011; 14 junio 2011.

¹⁵ Collins, P., Chalmers, E., howdary, P., Keeling, D., Mathias, M., O'Donnell, J. Thomas, A. (2016). The use of enhanced half-life coagulation factor concentrates in routine clinical practice: guidance from UKHCDO. Haemophilia. 22, 487-498

¹⁶ Maridueña Loor MB, Briones Saldarriaga LA. Tesis. 2019 [citado el 5 de Agosto de 2022]. Recuperado a partir de: <http://repositorio.ug.edu.ec/handle/redug/43395>

¹⁷ Falta de adherencia: factores que influyen. Normon.es. [citado el 10 de agosto de 2022]. Disponible en: <https://www.normon.es/articulo-blog/falta-de-adherencia-factores-que-influyen>

¹⁸ Pagès-Puigdemont Neus, Valverde-Merino M. Isabel. Métodos para medir la adherencia terapéutica. 2018 Sep [citado 2022 Ago 05]; 59: 163-172: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S234098942018000300163&lng=es. Epub 19-Oct-2020. <https://dx.doi.org/10.30827/ars.v59i3.7387>.

¹⁹ Escobar G., Linares A., solano M., Robledo S., Acuña L., Sánchez P. & Alviz L. (2017) Documento técnico: contenidos mínimos para la conformación de programas para la atención integral de pacientes con diagnósticos de hemofilia y otros defectos de la coagulación. Ministerio de Salud protección Social, Cuenta de alto costo & liga colombiana de hemofilia.

²⁰ DesignPlus EC de D y. DW y. G, Co D. Liga Colombiana de Hemofílicos y otras deficiencias sanguíneas. Liga Colombiana de Hemofílicos y Otras Deficiencias Sanguíneas - Colhemofílicos. Disponible en: <http://colhemofílicos.org.co/>.

-
- ²¹ Design Plus EC de D y. DW y. G, Co D. Liga Colombiana de Hemofílicos y otras deficiencias sanguíneas – Colhemofílicos. <http://colhemofilicos.org.co/>.
- ²² Hemofilia. Cuenta de Alto Costo. 2019. Disponible en: <https://cuentadealtocosto.org/site/hemofilia/>
- ²³ Georgia HOF. GUIA DE HEMOFILIA, ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND Y TRANSTORNOS PLAQUETARIOS. Disponible en: <https://www.hog.org/handbook/esp/article/1/3/the-history-of-hemophilia>
- ²⁴ Oliver A, Sierra P. Fisiología de la hemostasia. En: Tratado de Medicina Transfusional Perioperatoria. Elsevier; 2016. p. 49–65.
- ²⁵ Ministerio de salud Chile M. Hemofilia. DIPRECE. 2020. Disponible en: <https://diprece.minsal.cl/garantias-explicitas-en-salud-auge-o-ges/hemofilia>
- ²⁶ Acerca de los trastornos de la coagulación. WFH - World Federation of Hemophilia. 2022. Disponible en: <https://wfh.org/es/acerca-de-los-trastornos-de-la-coagulacion/>
- ²⁷ El trastorno de la Hemofilia. Portal Hemofilia. 2020. Disponible en: <https://portalhemofilia.com/noticias-sobre-hemofilia>
- ²⁸ Redacción. La cifras de la Hemofilia. Portal Hemofilia. 2021. Disponible en: <https://portalhemofilia.com/la-cifras-de-la-hemofilia/>
- ²⁹ Acosta-Aragón MA, Álvarez-Mina AR, Velásquez-Paz JC, Vizcaíno-Carruyo JC. Hemofilia B o enfermedad de Christmas. Med Lab. 2020;24(4):273–89. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.36384/01232576.336>
- ³⁰ Santiago-Pacheco V, Vizcaíno-Carruyo J. Hemofilia A: una enfermedad huérfana. Med Lab [Internet]. 2021;25(3):605–17. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.36384/01232576.452>
- ³¹ Guía de Tratamiento de la Fundación de la Hemofilia de la Argentina [Internet]. Org.ar. 2017 [citado el 23 de mayo de 2022]. Disponible en: <http://sah.org.ar/docs/2017/003-Hemofilia.pdf>
- ³² Annisa. (2022). HEMOFILIA REVISION DE LA LITERATURA. Indonesia : Depto de patología clínica, facultad de medicina, Universidad de Mataram.

-
- ³³ Cordova. (2020). "EFECTOS DE LA HEMOFILIA EN LA AMPLITUD ARTICULAR Y EN LA FUERZA MUSCULAR EN PACIENTES REGISTRADOS EN LA PROVINCIA DE TUNGURAHUA. Ecuador: Universidad tecnica de Ambato
- ³⁴ Bohorquez, Períñan. (2019). EVALUACION DEL GRADO DE ADHERENCIA AL TRATAMIENTO PROFILACTICO DE PACIENTES CON HEMOFILIA A Y B USANDO VERITAS PRO. Cartagena: Universidad de Cartagena.
- ³⁵ Pacheco, Vizcaino. (2021). Hemofilia A: una enfermedad huérfana. Medellin: Editora Médica Colombiana S.A.
- ³⁶ Alvarez Roman, M. T. (2022). GUIAS ESPAÑOLAS PARA EL MANEJO DEL PACIENTE CON HEMOFILIA. España: Real Fundación Victoria Eugenia.
- ³⁷ Arbesú, G., & Davoli, M. (2017). HEMOFILIA. Argentina: Sociedad Argentina de Hematología.
- ³⁸ Montalvo, R. (Septiembre de 2020). Fedhemo. Obtenido de Federacion Española de Hemofilia: <https://fedhemo.com/problemas-articulares-y-musculares-en-hemofilia/>
- ³⁹ Martínez-Sánchez LM, Álvarez-Hernández LF; Ruiz-Mejía C, Jaramillo-Jaramillo LI, Builes-Restrepo LN, Villegas-Álzate. JD. Hemofilia: abordaje diagnóstico y terapéutico. Revisión bibliográfica. Rev. Fac. Nac. Salud Pública. 2018;36(2):85-93. doi:10.17533/udea.rfnsp.v36n2a11
- ⁴⁰ Casuriaga, Ana, Lemos, Felipe, Giachetto, Gustavo. (2021). Características epidemiológicas y clínicas de los menores de 18 años con hemofilia asistidos en el Centro Hospitalario Pereira Rossell. 2016 - 2018. *Archivos de Pediatría Uruguay*, e205. Epub 01 de junio de 2021. <https://doi.org/10.31134/ap.92.1.12>
- ⁴¹ Lopez, J., Perez, J., & Merino, L. (2021). CONSENSO DE HEMOFILIA EN MEXICO. Mexico: Academia Nacional de medicina de Mexico.
- ⁴² FMH. (2021). GUIAS PARA EL TRATAMIENTO DE HEMOFILIA. En F. M. (FMH), HEMOFILIA (págs. 11 -13).
- ⁴³ Isabel Gonçalves, Adriana Aparecida, Validation of the Brazilian version of VERITAS-Pro scale to assess adherence to prophylactic regimens in hemophilia, Hematology, Transfusion and Cell Therapy, Volume 40, Issue 1, 2018, Pages 18-24, <https://doi.org/10.1016/j.bjhh.2017.09.002>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S151684841730124X>)

⁴⁴ Hoefnagels, JW, Fischer, K., Bos, RAT *et al.* Un estudio de viabilidad sobre dos intervenciones adaptadas para mejorar la adherencia en adultos con hemofilia. *Perno piloto de factibilidad*, 189 (2020). <https://doi.org/10.1186/s40814-020-00723-w>

⁴⁵ van Os S, Troop N, Ryder N, Hart DP. Adherence to prophylaxis in adolescents and young adults with severe haemophilia A, a qualitative study with patients. *Health Psychol Behav Med.* 2018 Sep 24;6(1):277-300. doi: 10.1080/21642850.2018.1493384. PMID: 34040833; PMCID: PMC8114393. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8114393/>

⁴⁶ Fuenmayor Castaño, Alexandra, Jaramillo Restrepo, Mauricio & Salinas Durán, Fabio. (2017). Calidad de vida en una población con hemofilia: estudio de corte transversal en un centro de tratamiento de hemofilia. *Revista Colombiana de Reumatología*, 24 (1), 18-24. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2016.10.006>

⁴⁷ Maridueña, M. (2019). Factores asociados a falta de adherencia al tratamiento profiláctico de hemofilia a en pacientes pediátricos. Ecuador: universidad de guayaquil

⁴⁸ Delgado, C., & Nenger, K. (2022). CARACTERIZACIÓN DE LA POBLACIÓN CON HEMOFILIA Y ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND CONGÉNITAS INSCRITOS EN LA FUNDACIÓN HEMOFÍLICA ECUATORIANA. Ecuador: Pontificia universidad católica de Ecuador

⁴⁹ Zayas, J. (2022). Caracterización clínico epidemiológica de pacientes con hemofilia congénita de tipos A y B en Santiago de Cuba. Santiago de Cuba: MEDISAN vol.26 no.3.

⁵⁰ Casuriaga, Ana, Lemos, Felipe, Giachetto, Gustavo, Jaime, Juan Manuel, Martínez. (2021). Características epidemiológicas y clínicas de los menores de 18 años con hemofilia asistidos en el Centro Hospitalario Pereira Rossell. 2016 - 2018. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 92(1), e205. Epub 01 de junio de 2021. <https://doi.org/10.31134/ap.92.1.12>

⁵¹ Pérez, T. (2018). Evaluación de la adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes. Madrid.

⁵² Pacheco, I. (2018). Eficacia de la profilaxis en el manejo del paciente pediátrico. Guayaquil: Universidad de Guayaquil.

⁵³ Willhemina, J. (2021). Adherencia a la profilaxis y su asociación con activación del autocuidado y satisfacción con el tratamiento. Países Bajos.

⁵⁴ Garre, R. (2019). Adherencia al tratamiento profiláctico en pacientes hemofílicos A. España: European Journal of Child Development, Education and Psychopathology

⁵⁵ Hoefnagels, J. (2020). A feasibility study on two tailored interventions to improve adherence in adults with haemophilia. Reino Unido: Open Access.

⁵⁶ Paixao, R. (2022). Relation between adhesion to treatment and life quality with hemophilia: integrative review of literature. Brasil.