



GRUPO CAHT
GRUPO COOPERATIVO ARGENTINO
DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

Hemofilia

TIPS DE INFORMACIÓN

PARA LA COMUNIDAD

REGISTRO MUNDIAL DE TRASTORNOS DE LA COAGULACIÓN DE LA FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA: PRIMEROS 10.000 PACIENTES

i Cuando una persona sangra, el cuerpo normalmente reúne células sanguíneas para formar un coágulo a fin de detener el sangrado. Los factores de coagulación son proteínas en la sangre que funcionan junto a las plaquetas para formar coágulos.

La hemofilia es hereditaria, lo que significa que una persona nace con el trastorno (congénito). La hemofilia congénita se clasifica por el tipo de factor de coagulación que está bajo. El tipo más común es la hemofilia A, que se asocia a un nivel bajo de factor 8. El siguiente tipo más común es la hemofilia B, que se asocia a un nivel bajo de factor 9. En ambos casos el factor puede estar ausente.

En 2018, la Federación Mundial de Hemofilia desarrolló un registro global, para permitir que los centros de tratamiento de hemofilia recopilen datos clínicos, monitoreen su atención.

Al 18 de julio de 2022, se inscribieron 10.276 personas con hemofilia en 87 centros de tratamiento de hemofilia en 40 países. Casi la mitad tenían hemofilia severa; el 99% eran hombres, el 85% tenían hemofilia A y el 67% provenían de países de ingresos medianos a bajos. A nivel mundial, la edad de diagnóstico de las personas con hemofilia severa ha mejorado considerablemente en los últimos 50 años, aproximadamente 7 años para los nacidos antes de 1980 a 11 meses (<1 año) para los nacidos después de 2010 en países con ingresos bajos, la edad de diagnóstico mejoró de aproximadamente 35 años para los nacidos antes de 1970 a 12 meses para los nacidos después de 2010. En general, la edad de diagnóstico de las personas con hemofilia en los países de ingresos bajos y medianos bajos se retrasan 3 y 4 décadas en comparación con los pacientes de los países de ingresos medianos altos y altos respectivamente.

Los datos revelan grandes disparidades en el tratamiento y la atención entre los grupos socioeconómicos, y muestran mejoras cuando se inicia la profilaxis para prevenir hemorragias. En general, la atención brindada en los países de bajos ingresos va por detrás de los países de altos ingresos hasta en 40 años. Las limitaciones en la interpretación de los datos incluyen el riesgo de supervivencia y el sesgo de selección.

Bibliografía:

<https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/hemophilia/symptoms-causes/syc-20373327#:~:text=La%20hemofilia%20adquirida%20es%20una,Afecciones%20autoinmunitarias>.

Coffin, D., Gouider, E., Konkle, B., Hermans, C., Lambert, C., Diop, S., Ayoub, E., Tootoonchian, E., Youttanakorn, T., Dakik, P., Pereira, T., Iorio, A., Pierce, G. F., & World Bleeding Disorders Registry Participating Investigators (2023). The World Federation of Hemophilia World Bleeding Disorders Registry: insights from the first 10,000 patients. Research and practice in thrombosis and haemostasis, 7(8), 102264. <https://doi.org/10.1016/j.rpth.2023.102264>.