

Vía clínica para la atención integral de pacientes con hemofilia

Noviembre de 2025



Guillermo Alfonso Jaramillo Martínez
Ministro de Salud y Protección Social

Jaime Hernán Urrego Rodríguez
Viceministro de Salud Pública y Prestación de
Servicios

Luis Alberto Martínez Saldarriaga
Viceministro de Protección Social

Rodolfo Enrique Salas Figueroa
Secretario General

Claudia Marcela Vargas Peláez
Directora Medicamentos y Tecnologías en
Salud

John Edison Betancur Romero
Director Regulación de Beneficios, Costos y
Tarifas del Aseguramiento en Salud

Julio César Cubillos Álvarez
Subdirector de Beneficios en Aseguramiento

Luis Hernando Tocaruncho Ariza
Líder del proyecto MSPS

Adriana María Robayo García
Directora Ejecutiva

Luz Mery Barragán González
Subdirectora General y de Operaciones

Kelly Patricia Estrada Orozco
Gerente Técnica

Jefferson Antonio Buendía
Coordinador de la Unidad de Síntesis

Luis Ernesto Fandiño
Epidemiólogo líder del proyecto



**Instituto de Evaluación
Tecnológica en Salud**
Evidencia que promueve confianza

El Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS) es una corporación sin ánimo de lucro, de participación mixta y de carácter privado, con patrimonio propio, creado según lo estipulado en la Ley 1438 de 2011 y adscrita al Ministerio de Salud y Protección Social de conformidad con el artículo 160 de la Ley 2294 de 2023 “por medio de la cual se expide el Plan Nacional de Desarrollo 2022-2026”.

Su misión es contribuir al desarrollo de mejores prácticas asistenciales en salud, mediante la producción de información basada en evidencia, a través de la evaluación de tecnologías en salud y guías de práctica clínica, producidas con rigor técnico, independencia y participación. Sus miembros son el Ministerio de Salud y Protección Social (MSPS), el Ministerio de Ciencia, Tecnología e Innovación (MINCIENCIAS, antes Colciencias), el Instituto Nacional de Vigilancia de Medicamentos y Alimentos (INVIMA), el Instituto Nacional de Salud (INS), la Asociación Colombiana de Facultades de Medicina (ASCOFAME) y la Asociación Colombiana de Sociedades Científicas (ACSC).

Autores

Burgos Cárdenas, Álvaro Javier. Médico y cirujano. Esp. Medicina Interna, MSc. Epidemiología Clínica. Jefatura de Síntesis de Evidencia. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Fandiño-Rojas, Luis Ernesto. Fisioterapeuta, MSc. Salud Pública, MSc. Ciencias Económicas, PhD(c) Epidemiología. Jefatura de Síntesis de Evidencia. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Garcés Sterling, Sandra Patricia. Médica y cirujana. Esp. Oncohematología pediátrica, Esp. Epidemiología clínica, MSc. Epidemiología.

Minotta Diaz, Ingrid Liliana. Enfermera, MSc. Epidemiología. Jefatura de Síntesis de Evidencia. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Linares Ballesteros, Adriana. Médica y cirujana. Esp. Pediatría, Esp. Oncohematología Pediátrica, Esp. Bioética.

Ramírez Montaño, Diana Alexandra. Médica y cirujana. Esp. Bioinformática Clínica y Docencia Universitaria, Mg. Genética Humana. Asociación Colombiana de Médicos Genetistas y Medicina Genómica (ACMGen).

Restrepo, Catalina. Química Farmacéutica. Unidad de Gestión de Tecnologías Sanitarias. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud-IETS.

Segura, Diana. Química Farmacéutica, Esp. Economía y Gestión de la Salud, MSc.(c) en Farmacología. Unidad de Gestión de Tecnologías Sanitarias. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud-IETS.

Solano, María Helena. Médica y cirujana. Esp. Medicina Interna, Esp. Hematología. Jefe del Departamento de Hematología Sociedad de Cirugía de Bogotá Hospital de San José. Asociación Colombiana de Hematología y Oncología.

Expertos participantes

Casas, Claudia Patricia. Médica y cirujana. Esp. Medicina Interna, Esp. Hematología, Esp. Epidemiología Clínica. Esp. Docencia Universitaria. Asociación Colombiana de Hematología y Oncología.

Martínez, Cindy. Médica y cirujana. Esp. Pediatría, Esp. Oncohematología Pediátrica. Clínica Infantil Colsubsidio.

Díaz, Diana Julieta. Médica y cirujana. Mg. Salud Pública, Mg. Economía de la Salud y del Medicamento. Gerente de Salud de ACEMI. Asociación Colombiana de Empresas de Medicina Integral (ACEMI).

Suaza, Angélica Patricia. Médica y cirujana. Esp. Gerencia de Calidad de Servicios de Salud. Líder técnica de la cohorte de enfermedades huérfanas. EPS Salud Total.

Sandoval, Christian Camilo. Médico y cirujano. Médico gestor de coagulopatías hereditarias de Compensar EPS. Compensar EPS.

Marín Orozco, Isabel Cristina. Médica y cirujana. Esp. Evaluación Económica en Salud, Mg. Epidemiología Clínica. Analista de nuevas tecnologías en salud. EPS Sura.

Ardila Ruiz, Yeison Alexander. Analista de gestión de riesgos. EPS Sura.

Ríos Carrasquilla, Víctor Alonso. Médico y cirujano. Esp. Gerencia de la Calidad y Auditoría en Salud. Analista de nuevas tecnologías en salud. EPS Sura.

Herrera, Lina Johanna. Médica y cirujana. Mg. Epidemiología, Mg. Bioestadística. Líder de investigación de la CAC. Cuenta de Alto Costo (CAC).

Moreno, Luis Alejandro. Médico y cirujano. Esp. Administración Hospitalaria, Mg. Salud Pública. Coordinador de gestión del conocimiento de la CAC. Cuenta de Alto Costo (CAC)

Barros García, Gisella. Médica y cirujana. Esp. Pediatría, Esp. Oncohematología Pediátrica. Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica.

Cuartas Bolívar, David Andrés. Técnico en sistemas. Estudiante Administración de Negocios Internacionales. Gerente de la Liga. Liga Antioqueña de Hemofílicos o Fundación Lihea.

Lisman Molina, Raquel Andrea. Técnica en Mercadeo, Ventas y Publicidad. Presidente de la Fundación. Fundación FAHES Colombia.

Fuerza ampliada

Lara Sánchez. Andrea Johanna. Politóloga. Esp. Estado, política públicas y desarrollo. MSc Gestión Pública. Jefatura de Métodos Cualitativos e Investigación Social. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Montes Barragán, Eliana. Especialista en Gestión de Calidad y Proyectos. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Torres, Fanny. Administradora de empresas. Asistente de participación. Jefatura de Métodos Cualitativos e Investigación Social. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Agradecimientos

El Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS) expresa su agradecimiento a todas las personas e instituciones que participaron en el desarrollo de este documento. Su compromiso, conocimiento y experiencia fueron fundamentales para fortalecer el rigor técnico y la relevancia de los resultados presentados, contribuyendo al propósito común de mejorar la calidad, la equidad y la sostenibilidad del sistema de salud en Colombia.

- Asociación Colombiana de Hematología y Oncología
- 

- Asociación Colombiana de Médicos Genetistas y Medicina Genómica
- Asociación Colombiana de Empresas de Medicina Integral (ACEMI)
- Clínica Infantil Colsubsidio
- Compensar EPS
- Cuenta de Alto Costo (CAC)
- EPS Salud Total
- EPS Sura
- Fundación FAHES Colombia
- Liga Antioqueña de Hemofílicos o Fundación Lihea

Revisores del Ministerio de salud y Protección Social

Avellaneda Lozada, Paola Astrid. Economista. Esp. Economía y Gestión en Salud Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.

Builes Gutiérrez, Aida Maired. Médica. Esp. Epidemiología. Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.

D'Pino Franco, María Cristina. Química Farmacéutica. MSc.(c) Economía. Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.

Múnера Restrepo, Laura Milena. Enfermera. Mg. Salud Mental. Oficina de Calidad. Ministerio de Salud y Protección Social.

Rodríguez Rodríguez, Andrea Yanira. Odontóloga. Esp. Epidemiología, Mg. Salud Pública. Grupo de Gestión Integrada en Salud Cardiovascular, Bucal, del Cáncer y otras Condiciones Crónicas. Ministerio de Salud y Protección Social.

Saavedra González, Alida Marlén. Médica. Esp. Administración hospitalaria. Esp. Auditoria de la calidad de los servicios de salud. Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.

Tocaruncho Ariza, Luis Hernando. Químico Farmacéutico. Magister en Economía de la Salud y Farmacoeconomía. PhD(c) Modelado de Política y Gestión Pública.

Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud. Ministerio de Salud y Protección Social.

Vallejo Urrego, Michael Alexander. Médico y Cirujano. Esp. Epidemiología General, Esp. Gerencia de Calidad en Salud, Mg. Genética Humana. Grupo de Gestión Integrada en Salud Cardiovascular, Bucal, del Cáncer y otras Condiciones Crónicas. Ministerio de Salud y Protección Social.

Conflictos de interés

Los autores declararon sus intereses relacionados con el tema abordado, los cuales fueron evaluados y gestionados por el Comité de Gestión de Conflictos de Interés del IETS, con el fin de mitigar riesgos de conflictos de intereses y garantizar la independencia y objetividad en la formulación de las recomendaciones y conclusiones de este documento técnico.

Citación

Ministerio de Salud y Protección Social e Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud. Vía clínica para la atención integral de pacientes con hemofilia. 1^a edición. Bogotá D.C. Colombia: 2025.

Derechos de autor

En el marco del Contrato Interadministrativo MSPS-1497-2025, los derechos patrimoniales de este documento, sin perjuicio de las citas y referencias bibliográficas referenciadas, son propiedad del Ministerio de Salud y Protección Social, y los derechos morales de autor son propiedad de los colaboradores del Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS).

Confidencialidad

El presente documento contiene información confidencial que sólo podrá ser utilizada con el propósito de realizar una debida ejecución de lo propuesto en este documento, quedando prohibido a quien la recibe compartirla con terceros. Cualquier trasgresión a la presente obligación de confidencialidad dará lugar a las acciones judiciales y la indemnización por perjuicios a que haya lugar.



Fuente de financiación

El presente documento fue financiado por el Ministerio de Salud y Protección Social mediante el contrato MSPS-1497-2025, el cual fue suscrito entre el Ministerio de Salud y Protección Social y el IETS.

Correspondencia

Ministerio de Salud y Protección Social

Bogotá, D.C., Colombia

Carrera 13 No. 32-76

Teléfono Conmutador: 601 330 5000

Línea gratuita fuera de Bogotá: 018000960020

<http://www.minsalud.gov.co>

correo@minsalud.gov.co

© Ministerio de Salud y Protección Social, 2025.

Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS)

Bogotá, D.C., Colombia

Cra. 45 No. 108a-50 Oficina 401

Teléfono: (+57) 318 335 5525

<http://www.iets.org.co>

contacto@iets.org.co

© Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud, 2025.

Contenido

1. Introducción	1
2. Alcance y objetivo general.....	4
2.1 Alcance	4
2.2 Población objetivo	4
2.3 Usuarios	4
3. Objetivos	5
3.1 Objetivo general	5
3.2 Objetivos específicos	5
4. Metodología	5
4.1 Conformación del grupo desarrollador.....	5
4.2 Elaboración de matriz de intervenciones	6
4.3 Elaboración de algoritmos	6
4.4 Elaboración de indicadores	6
4.5 Validación interna de algoritmos	7
4.6 Validación externa de algoritmos	7
5. Algoritmos	8
5.1 Convenciones	8
5.2 Algoritmo de detección de portadoras	9
5.2.1 Algoritmo de diagnóstico	11
5.2.2 Tratamiento del evento de sangrado	13
5.2.3 Algoritmo de abordaje quirúrgico	16
5.2.4 Algoritmo de profilaxis	19
5.2.5 Algoritmo de seguimiento	22
5.2.6 Algoritmos de equipo interdisciplinario y educación	24
5.3 Elaboración de indicadores	26
6. Referencias.....	39
Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos.....	42
Anexo 2. Matrices de intervenciones	58
Detección temprana, diagnóstico y clasificación	58
Tratamiento integral	69
Prevención de complicaciones	82
Seguimiento	99
Equipo interdisciplinario.....	110
Educación y apoyo.....	126

Anexo 3. Protocolo para la administración de la prueba de desmopresina DDAVP (21–24)	138
Anexo 4. Protocolo de monitoreo farmacocinético del factor VIII (4)	141

Listado de tablas

Tabla 1. Respuesta al tratamiento.....	15
Tabla 2. Intervenciones fisioterapéuticas recomendadas para las hemartrosis.	15
Tabla 3. Concentraciones máximas recomendadas para controlar hemorragias específicas.....	18
Tabla 4. Indicadores de detección temprana y diagnóstico.....	26
Tabla 5. indicadores para tratamiento y prevención de complicaciones	31
Tabla 6. Indicadores de seguimiento, equipo multidisciplinario y educación...	35
Tabla 7. Expertos clínicos del grupo desarrollador	43
Tabla 8. Referentes del Ministerio de Salud y Protección Social	44
Tabla 9. Actores convocados	45
Tabla 10. Expertos metodólogos del grupo desarrollador del IETS	46
Tabla 11. Participantes de la validación interna	47
Tabla 12. Participantes de la sesión de validación externa	48
Tabla 13. Categorías de participación	53
Tabla 14. Matriz síntesis de declaración y análisis de conflictos de interés....	54
Tabla 15. Matriz de intervenciones para detección temprana, diagnóstico y clasificación	59
Tabla 16. Matriz de intervenciones para tratamiento integral	70
Tabla 17. Matriz de intervenciones para prevención de complicaciones	83
Tabla 18. Matriz de intervenciones para seguimiento	100
Tabla 19. Matriz de intervenciones para equipo interdisciplinario	112
Tabla 20. Matriz de intervenciones para educación y apoyo	128

Listado de figuras

Figura 1. Algoritmo de detección de portadoras	10
Figura 2. Algoritmo de diagnóstico	12
Figura 3. Tratamiento del evento de sangrado	14
Figura 4. Algoritmo de abordaje quirúrgico.....	17
Figura 5. Algoritmo de profilaxis	21
Figura 6. Algoritmo de seguimiento	23
Figura 7. Algoritmos de equipo interdisciplinario y educación	25

Glosario

Artropatía hemofílica: Es el daño articular que evoluciona con la edad, no solo en pacientes con hemofilia grave, sino también en casos de hemofilia moderada, contribuyendo a una mayor tasa de morbilidad articular. Generalmente resulta de la progresión gradual de la enfermedad articular a lo largo de la vida, causada por hemorragias clínicas y subclínicas (1).

CFC (Concentrados de factor): Son el tratamiento preferido para las personas con hemofilia, ya que son muy seguros y eficaces para el tratamiento y la prevención de hemorragias. Pueden ser derivados de plasma (fabricados a partir de plasma humano donado) o recombinantes (fabricados con tecnología de ingeniería genética) (1).

Emicizumab: Es un anticuerpo monoclonal biespecífico humanizado y administrado por vía subcutánea que se une a FIX(a) y FX(a), imitando la función cofactor de FVIIIa. Está aprobado para la prevención de hemorragias en pacientes con hemofilia A, con y sin inhibidores (1).

FVIII: Es el factor de coagulación VIII, cuya falta de actividad causa la hemofilia A, una enfermedad hemorrágica hereditaria ligada al cromosoma X (2).

FIX: Es el factor de coagulación IX, cuya falta de actividad causa la hemofilia B, una enfermedad hemorrágica hereditaria ligada al cromosoma X (2).

Hemartrosis: Es una hemorragia en una articulación, un tipo de episodio hemorrágico común en la hemofilia, caracterizado por una combinación de síntomas como hinchazón, calor, dolor, limitación del movimiento, y una sensación de hormigueo o tensión (1).

Hemofilia: Son trastornos hemorrágicos hereditarios ligados al cromosoma X, causados por la falta de actividad de los factores de coagulación VIII (FVIII) o IX (FIX). Se caracterizan por hemorragias prolongadas espontáneas o causadas por traumatismos (2).

Hemofilia A: Es un trastorno hemorrágico hereditario ligado al cromosoma X, causado por la deficiencia o disfunción del factor de coagulación VIII (FVIII) (3).

Hemofilia B: Es un trastorno hemorrágico hereditario ligado al cromosoma X, causado por la deficiencia o disfunción del factor de coagulación IX (FIX) (3).

Hemorragias espontáneas: Son episodios hemorrágicos que ocurren sin razón aparente o conocida, particularmente en articulaciones, músculos y tejidos blandos. Son características de la hemofilia grave (1).

Inhibidores: Son aloanticuerpos IgG exógenos del factor de coagulación VIII (FVIII) o del factor IX (FIX) que neutralizan la función del concentrado de factor de coagulación (CFC) infundido. Se consideran la complicación más grave en el tratamiento de la hemofilia (1).

Profilaxis: La profilaxis en la hemofilia es la administración periódica de productos terapéuticos para mantener la hemostasia y evitar hemorragias, especialmente articulares, que causarían artropatía y discapacidad (1).

Profilaxis primaria: Profilaxis continua periódica iniciada en ausencia de enfermedad articular documentada, y antes de la segunda hemorragia articular clínicamente evidente y de los 3 años (1).

Profilaxis secundaria: Profilaxis continua periódica iniciada después de 2 o más hemorragias articulares, pero antes de la aparición de enfermedad articular; generalmente a los 3 años o después (1).

Profilaxis terciaria: Profilaxis iniciada en adolescentes y adultos con signos de daño articular para reducir el número de hemartrosis, hemorragias espontáneas y entre dosis de tratamiento, y disminuir la progresión de la artropatía hemofílica (1).

Profilaxis episódica (a demanda): Se define como la administración de concentrados de factor de coagulación (CFC) solo en caso de una hemorragia. A diferencia de la profilaxis, no modifica el perfil hemorrágico de manera importante ni el historial natural de la hemofilia que genera daño musculoesquelético (1).

Lista de abreviaturas

CAC	Cuenta de Alto Costo
CCPa	Complejo Protrombínico Activado (agente de "bypass")
CFC	Concentrados de factor de coagulación (FVIII/FIX; estándar o de vida media extendida)
DDAVP	Desmopresina
EAPB	Entidades Administradoras de Planes de Beneficios
EPS	Entidades Promotoras de Salud
F8	Gen F8
F9	Gen F9
FIX	Factor IX
FVIII	Factor VIII
FVW	Factor de von Willebrand
GPC	Guía de Práctica Clínica
IETS	Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud
IM	Intramuscular
INS	Instituto Nacional de Salud
IPS	Institución Prestadora de Servicios de Salud
IV	Intravenoso
MSPS	Ministerio de Salud y Protección Social
OMS	Organización Mundial de la Salud
POLICE	Protección, Descarga óptima, Hielo, Compresión, Elevación
PNGEH	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades Huérfanas
PK	Farmacocinética
PRICE	Protección, Reposo, Hielo, Compresión, Elevación
rFVIIa	Factor VII activado recombinante (agente de "bypass")
RIAS	Rutas Integrales de Atención en Salud
RICE/PRICE	Reposo/Protección, Hielo, Compresión, Elevación (medidas físicas en sangrado musculoesquelético).
RNPEH	Registro Nacional de Personas con Enfermedades Huérfanas
SGSSS	Sistema General de Seguridad Social en Salud
SIVIGILA	Sistema de Vigilancia en Salud Pública
VO	Vía oral



1. Introducción

La hemofilia es un trastorno congénito de la coagulación caracterizado por la deficiencia o ausencia de los factores VIII (hemofilia A) o IX (hemofilia B), lo que ocasiona una tendencia aumentada a sangrados espontáneos o postraumáticos que, sin un tratamiento adecuado, pueden derivar en complicaciones musculoesqueléticas graves, discapacidad funcional y deterioro significativo de la calidad de vida (4). Se trata de una enfermedad hereditaria recesiva ligada al cromosoma X, que afecta predominantemente a los varones, aunque las mujeres portadoras también pueden presentar manifestaciones hemorrágicas leves o moderadas (4). En el contexto de la salud pública, la hemofilia se clasifica dentro del grupo de las enfermedades huérfanas o raras, en virtud de su baja prevalencia y su alto impacto en la vitalidad y calidad de vida de quien padece esta condición (5), lo que la constituye en una condición prioritaria por su complejidad clínica, los costos asociados a su manejo y las implicaciones que tiene sobre la vida de las personas afectadas y sus familias. Según el informe más reciente de la Cuenta de Alto Costo (CAC) (6), en el país se encuentran registrados 2.226 pacientes con hemofilia, de los cuales el 82 % corresponden a hemofilia tipo A y el 18 % a tipo B. La mayoría de los casos se concentran en las principales ciudades, lo que refleja desigualdades territoriales en el acceso a la atención y la disponibilidad de servicios especializados (6).

La evidencia nacional indica que, a pesar de los avances logrados en las últimas décadas en cobertura y diagnóstico, aún persisten brechas significativas en la oportunidad del tratamiento, la adherencia a la profilaxis, el acceso a terapias de reemplazo de factor y la rehabilitación integral (6). Este tipo de limitaciones suelen asociarse, entre otros motivos, al desconocimiento de lineamientos clínicos actualizados y a la ausencia de mecanismos estandarizados de seguimiento integral de los pacientes (4). El abordaje actual de la hemofilia, de acuerdo con las recomendaciones internacionales, se centra en el acceso oportuno a terapias seguras y eficaces, la instauración temprana de la profilaxis como estándar de cuidado, y la implementación de modelos de atención integral y multidisciplinaria que incluyan aspectos médicos, funcionales, psicológicos y sociales (4). En Colombia, se busca reducir la carga de discapacidad de las enfermedades huérfanas - raras, garantizando la continuidad del cuidado a lo largo del curso de vida de las personas, en este caso, con hemofilia (5).

En el territorio nacional, la hemofilia está reconocida legalmente como una enfermedad huérfana o rara (7), lo que implica su priorización dentro de las

políticas de salud pública y la obligación del Estado de garantizar su atención integral (8). El Plan Nacional de Gestión para las Enfermedades Huérfanas/Raras (5), liderado por el Ministerio de Salud y Protección Social, refuerza este marco al establecer lineamientos específicos para la atención integral de las personas con enfermedades de baja prevalencia. Dicho plan enfatiza la organización de redes de atención especializadas, el acceso equitativo a los tratamientos, el fortalecimiento del talento humano en salud, y la articulación intersectorial para la gestión del riesgo y la protección social de los pacientes. Además, promueve la participación activa de las asociaciones de pacientes y cuidadores, la consolidación de los registros nacionales de personas con enfermedades huérfanas, y el desarrollo de investigación científica orientada a mejorar la calidad de vida de esta población. En concordancia, el Plan Decenal de Salud Pública 2022–2031 reconoce la atención de las enfermedades huérfanas como un componente estratégico de la política sanitaria colombiana, promoviendo acciones centradas en la equidad, el curso de vida, la inclusión y la sostenibilidad del sistema (9). Dicho plan integra las enfermedades huérfanas dentro de los objetivos de promoción, prevención y atención integral, y promueve la consolidación de redes de apoyo y de servicios especializados orientados al bienestar de las personas afectadas y sus familias (9).

No obstante, aunque la atención de la hemofilia ha mostrado avances significativos en las últimas décadas, especialmente en materia de diagnóstico y acceso a terapias de reemplazo de factores de coagulación; todavía persisten brechas sustanciales en la calidad, la oportunidad y la integralidad de la atención brindada (6). Estas brechas se manifiestan en la variabilidad de los procesos asistenciales entre instituciones y regiones, en la falta de estandarización de la atención clínica, y en las dificultades para asegurar la continuidad del cuidado, especialmente en las zonas con menor capacidad instalada (6). Las Guías de la Federación Mundial de Hemofilia recomiendan que la atención de las personas con hemofilia se realice bajo un modelo multidisciplinario, centrado en el paciente, que garantice la coordinación entre diferentes disciplinas como hematología, fisioterapia, ortopedia, enfermería, odontología, psicología, trabajo social y genética médica (4). Esto no solo mejora los resultados clínicos, sino que reduce la frecuencia de hospitalizaciones, previene la discapacidad y optimiza la calidad de vida a lo largo del curso vital (4). Estas recomendaciones son coherentes con el modelo de atención propuesto por el Plan Nacional de Gestión para Enfermedades Huérfanas/Raras, que aboga por una atención integrada dentro de la estrategia de Atención Primaria en Salud, fortaleciendo la

gestión del riesgo, la continuidad asistencial y la articulación de niveles de atención (5).

Por este motivo, en Colombia, el Ministerio de Salud y Protección Social y el Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud desarrollaron un lineamiento técnico para guiar la atención integral de personas con hemofilia A y B desde un enfoque de equidad, que abordó los procesos de detección temprana, diagnóstico, tratamiento, prevención de complicaciones, seguimiento, conformación del equipo multidisciplinario y educación dentro de todo el proceso de atención integral (10). Las recomendaciones derivadas de este lineamiento buscan orientar la atención primaria en salud y especializada de las personas con hemofilia A y B en todo el territorio nacional. Estos antecedentes constituyen el soporte que orienta la formulación de instrumentos técnicos, como la presente Vía Clínica, para el tratamiento integral de las personas con hemofilia, la cual busca traducir las recomendaciones emitidas en el lineamiento, y dentro del marco de los principios legales y de política pública, en procesos operativos que garanticen el acceso efectivo, la continuidad y la integralidad de la atención de las personas con hemofilia en el país.

Este tipo de instrumentos permiten estandarizar los procesos de atención, definir rutas claras de actuación para los equipos de salud, y promover la coordinación interinstitucional e interprofesional en torno al paciente. Estas se definen como “herramientas utilizadas para orientar la asistencia sanitaria basada en la evidencia. Su objetivo es traducir las recomendaciones de las guías de práctica clínica en procesos clínicos de atención dentro de la cultura y el entorno únicos de una institución sanitaria. Una vía de práctica clínica es un plan de atención multidisciplinaria estructurado con las siguientes características: i) se utiliza para traducir las directrices o la evidencia en estructuras locales; ii) detalla los pasos de un curso de tratamiento o atención en un plan, vía, algoritmo, directriz, protocolo u otro “inventario de acciones”; y iii) pretende estandarizar la atención para un problema clínico, procedimiento o episodio de atención sanitaria específico en una población concreta” (11).

De esta manera, su construcción se constituye en un paso esencial para superar la heterogeneidad en la aplicación de los lineamientos y garantizar la traducción efectiva de la evidencia científica en la práctica asistencial. Así, el desarrollo de la Vía Clínica para la hemofilia representa una herramienta estratégica para operacionalizar las recomendaciones nacionales e internacionales, garantizando que todos los pacientes reciban una atención de calidad, segura y basada en evidencia.

2. Alcance y objetivo general

Realizar la vía clínica para la atención de personas con hemofilia en Colombia a partir de las recomendaciones derivadas del lineamiento de atención para esta misma condición.

2.1 Alcance

Este documento tiene como propósito elaborar una vía clínica para la atención de personas con hemofilia en Colombia, que permita operacionalizar las recomendaciones derivadas de los lineamientos desarrollados para esta condición.

2.2 Población objetivo

- Personas con sospecha o diagnóstico de hemofilia A y B, independientemente de su edad, sexo, origen socioeconómico, ubicación geográfica, pertenencia étnica, identidad de género, discapacidad u otras circunstancias.
- Se incluyen portadoras.

2.3 Usuarios

- Médicos generales y especialistas, equipos interdisciplinarios de salud que incluyen enfermeros, terapeutas o fisioterapeutas, nutricionistas, odontólogos, psicólogos, y demás profesionales que participen en la atención en salud, en todos los niveles de atención.
- El Ministerio de Salud y Protección Social.
- Las EAPB, instituciones prestadoras de servicios de salud, entidades regulatorias, y organismos de vigilancia y control
- Familiares y cuidadores de personas con hemofilia A y B.
- Organizaciones de pacientes con hemofilia A y B.

3. Objetivos

3.1 Objetivo general

Desarrollar la vía clínica para la atención de personas con hemofilia A y B en Colombia a partir de las recomendaciones derivadas del lineamiento de atención para esta misma condición.

3.2 Objetivos específicos

- Transformar los lineamientos técnicos en algoritmos del proceso de atención de la hemofilia A y B.
- Definir las intervenciones para brindar una atención integral para asegurar una atención de calidad —pertinente, oportuna, accesible, segura, continua y humanizada — a las personas con hemofilia A y B.
- Establecer indicadores para evaluar el proceso de atención de personas con hemofilia A y B.

4. Metodología

La metodología de esta vía clínica se basó en un proceso riguroso y participativo a partir de los Lineamientos técnicos para la atención integral de pacientes con hemofilia (10) y la traducción de estas recomendaciones a la práctica. Incluyó: conformación del grupo desarrollador; priorización de intervenciones a partir de las recomendaciones del lineamiento de atención integral y la normatividad nacional; elaboración de algoritmos clínicos por dimensiones (detección, diagnóstico, tratamiento, profilaxis, perioperatorio, seguimiento y educación-equipo multidisciplinario); definición de indicadores de desempeño y trazabilidad; y un doble ciclo de validación interna con el Ministerio de Salud y validación externa con actores del sistema (IPS, EAPB, sociedades científicas y de pacientes). Todo el proceso siguió criterios de viabilidad y curso de vida, con orientaciones para el monitoreo mediante fuentes institucionales.

4.1 Conformación del grupo desarrollador

Se conformó un grupo desarrollador con expertos metodológicos y especialistas clínicos con experiencia en el manejo de la hemofilia, quienes acompañaron y

apoyaron todo el proceso de construcción de la vía clínica. El proceso de mapeo de actores, convocatoria y evaluación de conflictos de interés para el involucramiento de los expertos clínicos se encuentra en el Anexo 1.

4.2 Elaboración de matriz de intervenciones

Se plantearon las intervenciones requeridas para garantizar la continuidad en la atención en salud, a partir de los lineamientos técnicos basados en evidencia y que estuvieran armonizadas con el marco normativo legal vigente relacionado con la atención de enfermedades huérfanas-raras, vigilancia de eventos en salud pública y de calidad de la atención en salud. Este ejercicio permitió identificar a los responsables de la ejecución de las intervenciones, la frecuencia de ejecución y el entorno de desarrollo. Las matrices construidas para el abordaje de las dimensiones de detección temprana, diagnóstico y clasificación, tratamiento integral, prevención de complicaciones, seguimiento, equipo interdisciplinario, educación y apoyo fueron construidas y discutidas al interior del grupo desarrollador y se encuentran en el Anexo 2.

4.3 Elaboración de algoritmos

Luego de la identificación de las acciones requeridas para la atención integral en las matrices de intervención, se realizó la selección definitiva de las acciones que harían parte de los algoritmos. El diseño preliminar fue elaborado y discutido al interior del grupo desarrollador y en conjunto con los referentes técnicos del MSPS que acompañaron todo el proceso del desarrollo de la vía clínica. El diseño y diagramación definitiva de los algoritmos se realizó de acuerdo con las recomendaciones del Manual Metodológico para la Elaboración e Implementación de RIAS del Ministerio de Salud y Protección Social (12).

4.4 Elaboración de indicadores

A partir de las matrices de intervenciones y los algoritmos de detección temprana, diagnóstico y clasificación, tratamiento integral, prevención de complicaciones, seguimiento, equipo interdisciplinario, educación y apoyo, se identificaron acciones susceptibles de ser medidas a través de indicadores de proceso y de resultado que permitan hacer un seguimiento a la implementación de la vía clínica y la elaboración de los algoritmos de la vía.

4.5 Validación interna de algoritmos

Para garantizar la calidad y viabilidad de implementación de la vía clínica, se realizó un proceso de validación interna con los referentes técnicos del Ministerio de Salud y Protección Social, en los que participaron la Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud, la Dirección de Medicamentos y Tecnologías en Salud, la Oficina de Calidad y el Grupo Gestión integrada de la Salud Cardiovascular, Bucal, del Cáncer y otras Condiciones Crónicas. Este incluyó: una revisión documental previa por las direcciones competentes y presentación de los algoritmos mediante una mesa de trabajo, para contrastar contenidos, flujos y responsabilidades con la normativa vigente; así como la consolidación de ajustes consensuados. La información de los participantes se encuentra en el Anexo 1.

4.6 Validación externa de algoritmos

Con el fin de asegurar pertinencia, claridad y factibilidad en condiciones reales de prestación, se realizó una validación externa de los algoritmos con actores clave del sistema: expertos clínicos de diferentes niveles de complejidad, representantes de IPS, EPS y de asociaciones de pacientes. El proceso incluyó mapeo y convocatoria de participantes. En este espacio se escucharon las observaciones y/o recomendaciones, se incorporaron ajustes consensuados, con lo cual se obtuvo una versión final consensuada por el panel externo, lista para adopción e incorporación en las redes de servicios. La información de los participantes se encuentra en el Anexo 1.

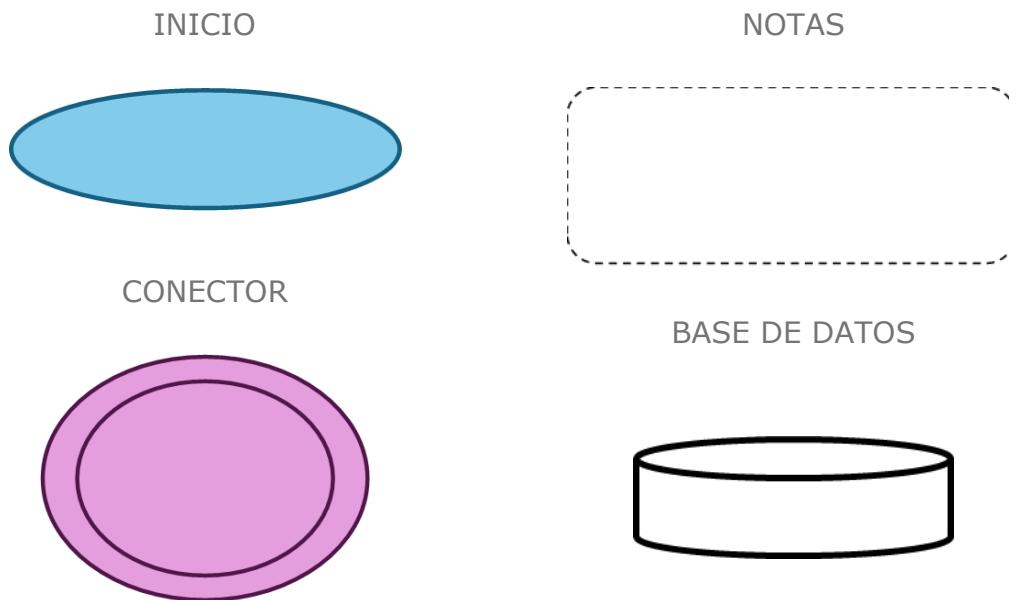
La metodología seguida para la validación externa fue la siguiente:

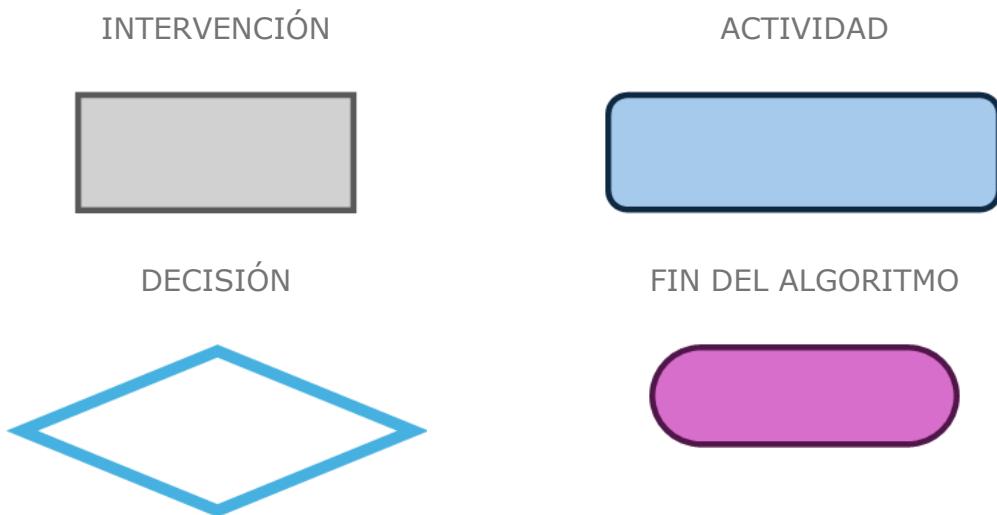
- Conformación del grupo de validación externa (ver Anexo 1).
- Presentación por parte del grupo desarrollador del IETS del objetivo, alcance y metodología para la elaboración de la vía clínica.
- Presentación de cada uno de los algoritmos y recolección de observaciones para el ajuste de los mismo *in vivo*.
- Envío de los algoritmos al grupo de participantes por medio de un enlace a través de correo electrónico. Se envió así mismo un formulario para hacer una recolección de comentarios e identificar ajustes adicionales.

5. Algoritmos

A continuación, se presenta el conjunto de algoritmos que buscan traducir los lineamientos técnicos y las matrices de intervenciones de la vía clínica de hemofilia en flujos operativos estandarizados, organizados por momentos del cuidado y a lo largo del curso de vida. Su propósito es orientar decisiones clínicas y programáticas; desde la detección temprana y el diagnóstico, pasando por el tratamiento del sangrado, la profilaxis y el manejo perioperatorio, hasta el seguimiento integral y el trabajo del equipo multidisciplinario con educación a pacientes y cuidadores; con lo que se busca asegurar la articulación con el programa de hemofilia desde el comienzo en que se confirma el diagnóstico de la condición, la continuidad asistencial y la seguridad del paciente. Cada algoritmo explica pasos, responsables y puntos de verificación (clínicos, de laboratorio y logísticos) para favorecer la posibilidad de implementación y reducir la variabilidad en la atención de las personas con hemofilia.

5.1 Convenciones

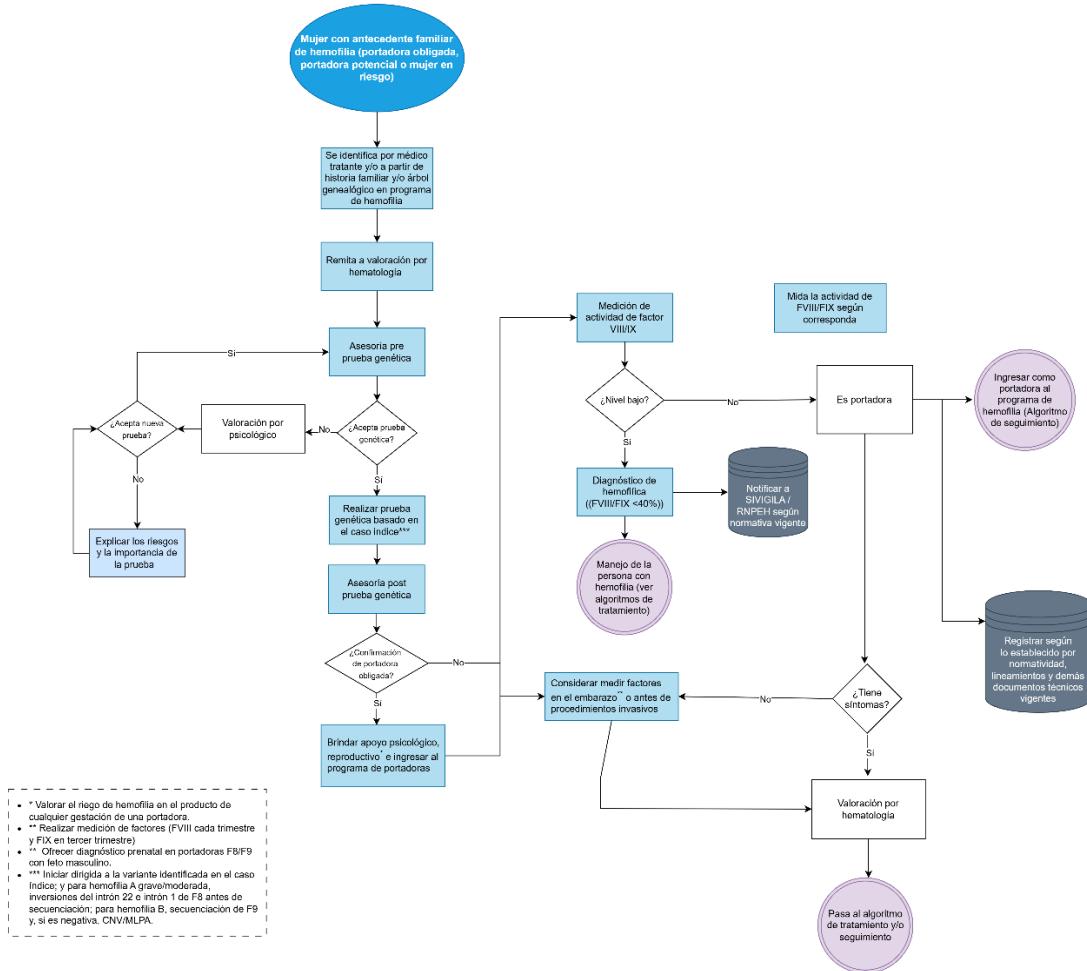




5.2 Algoritmo de detección de portadoras

Este algoritmo (Figura 1) estructura la ruta de identificación y confirmación del estado de portadora y la detección de hemofilia en mujeres con antecedente familiar, integrando tres componentes: i) asesoría genética y psicosocial (pre y posprueba) para decisiones informadas; ii) evaluación biológica con medición de la actividad de FVIII/FIX para identificar mujeres con actividad <40% (diagnóstico de hemofilia) o con niveles normales; y iii) diagnóstico genético dirigido a la variante del caso índice para confirmar portadora obligada/potencial o establecer el diagnóstico en sintomáticas. Según los hallazgos, el algoritmo define: notificación a vigilancia en salud pública, ingreso al programa de seguimiento de portadoras o al manejo integral como persona con hemofilia, y contiene recordatorios para medición de factores durante la gestación y antes de procedimientos invasivos. Con ello, se busca estandarizar la pesquisa, la asesoría para las pruebas genéticas y la articulación con el seguimiento clínico, buscando reducir así el subdiagnóstico en mujeres y optimizando la seguridad frente a procedimientos y en condiciones perinatales.

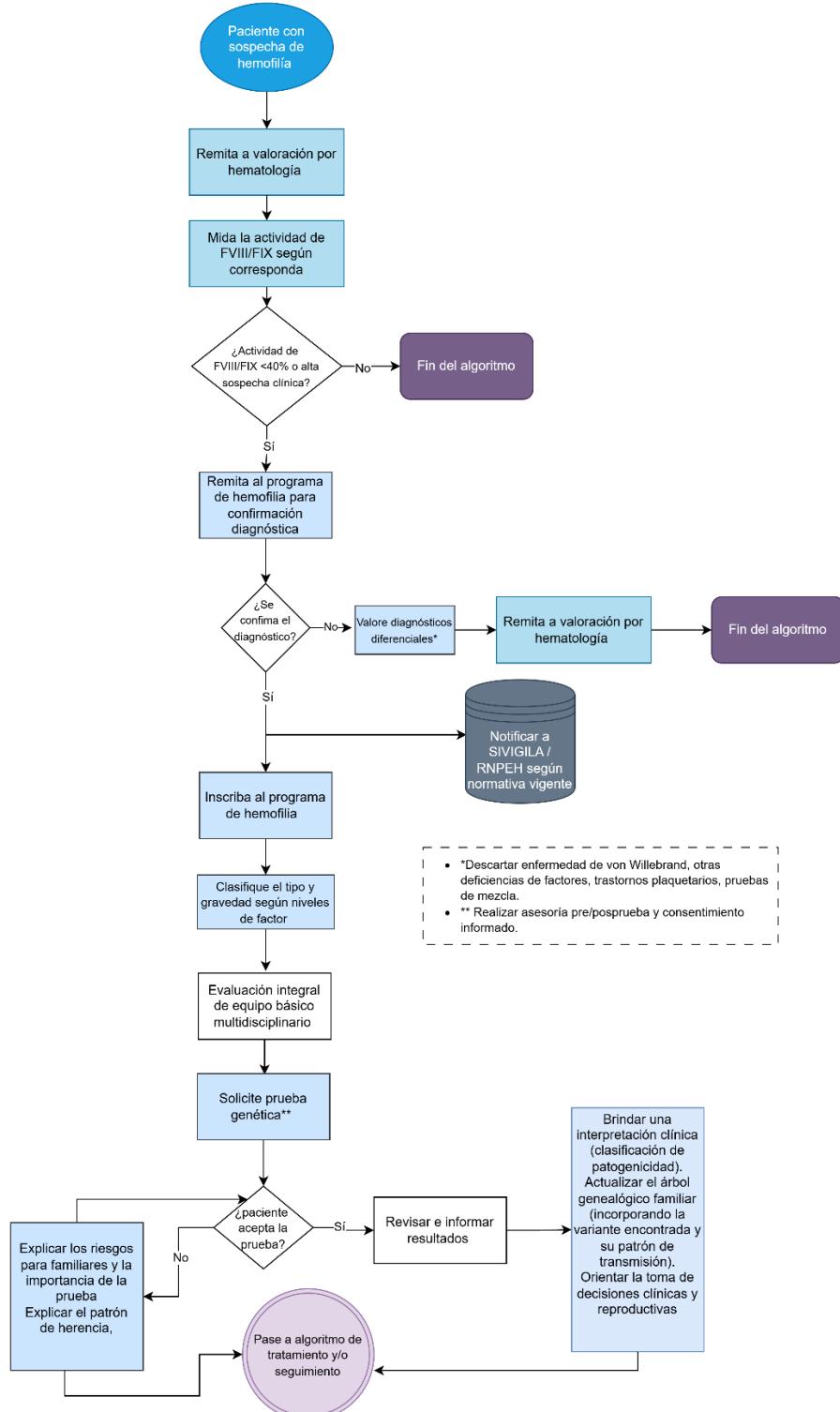
Figura 1. Algoritmo de detección de portadoras



5.2.1 Algoritmo de diagnóstico

El algoritmo de diagnóstico (Figura 2), estructura la ruta diagnóstica desde la sospecha clínica hasta la confirmación y clasificación de la severidad, asegurando la articulación con el programa de hemofilia. Inicia con la remisión a hematología, seguida de la medición de la actividad de FVIII/FIX y la definición de caso. Si la hemofilia se confirma, se realiza la notificación a SIVIGILA/RNPEH, el ingreso al programa de hemofilia, la clasificación de severidad y la valoración integral por parte del equipo multidisciplinario. Posteriormente se indica la prueba genética (con asesoría pre y posprueba) para identificar la variante causal, elemento clave para la consejería familiar y decisiones terapéuticas futuras. Si la hemofilia no se confirma, orienta a la evaluación de diagnósticos diferenciales (p. ej., enfermedad de von Willebrand, otros defectos de coagulación). Con ello se estandariza un proceso diagnóstico de alta calidad, acorde con los estándares de laboratorio y la normativa de vigilancia.

Figura 2. Algoritmo de diagnóstico



5.2.2 Tratamiento del evento de sangrado

El siguiente algoritmo corresponde al tratamiento del evento de sangrado (Figura 3), el cual busca estandarizar la atención del sangrado agudo en personas con hemofilia, articulando el soporte telefónico del programa de hemofilia 24/7 con la toma de decisiones de atención extra o intrahospitalarias. Tras la valoración inicial (ABCDE), analgesia y medidas físicas RICE/PRICE, se tipifica la hemofilia y el estado de inhibidores para seleccionar el tratamiento hemostático: CFC FVIII/FIX en ausencia de inhibidores o agentes de "bypass" (rFVIIa o CCPa) cuando estos están presentes, con la debida consideración de compatibilidades si el paciente usa emicizumab. Se contemplan adyuvantes (ácido tranexámico, desmopresina en hemofilia leve/moderada con prueba positiva) y medidas complementarias (rehabilitación, manejo específico del sitio de sangrado). La respuesta clínica se evalúa con los criterios establecidos por la Federación Mundial de Hemofilia y, si es inadecuada, se escala la conducta (descartar la presencia de inhibidores y/o falla terapéutica) y se coordina con el programa de hemofilia para continuidad de cuidado. El algoritmo remite a las tablas operativas de los lineamientos para establecer las metas de nivel de factor por tipo de sangrado, manejo del dolor y artrocentesis y fases de fisioterapia en hemartrosis.

Figura 3. Tratamiento del evento de sangrado

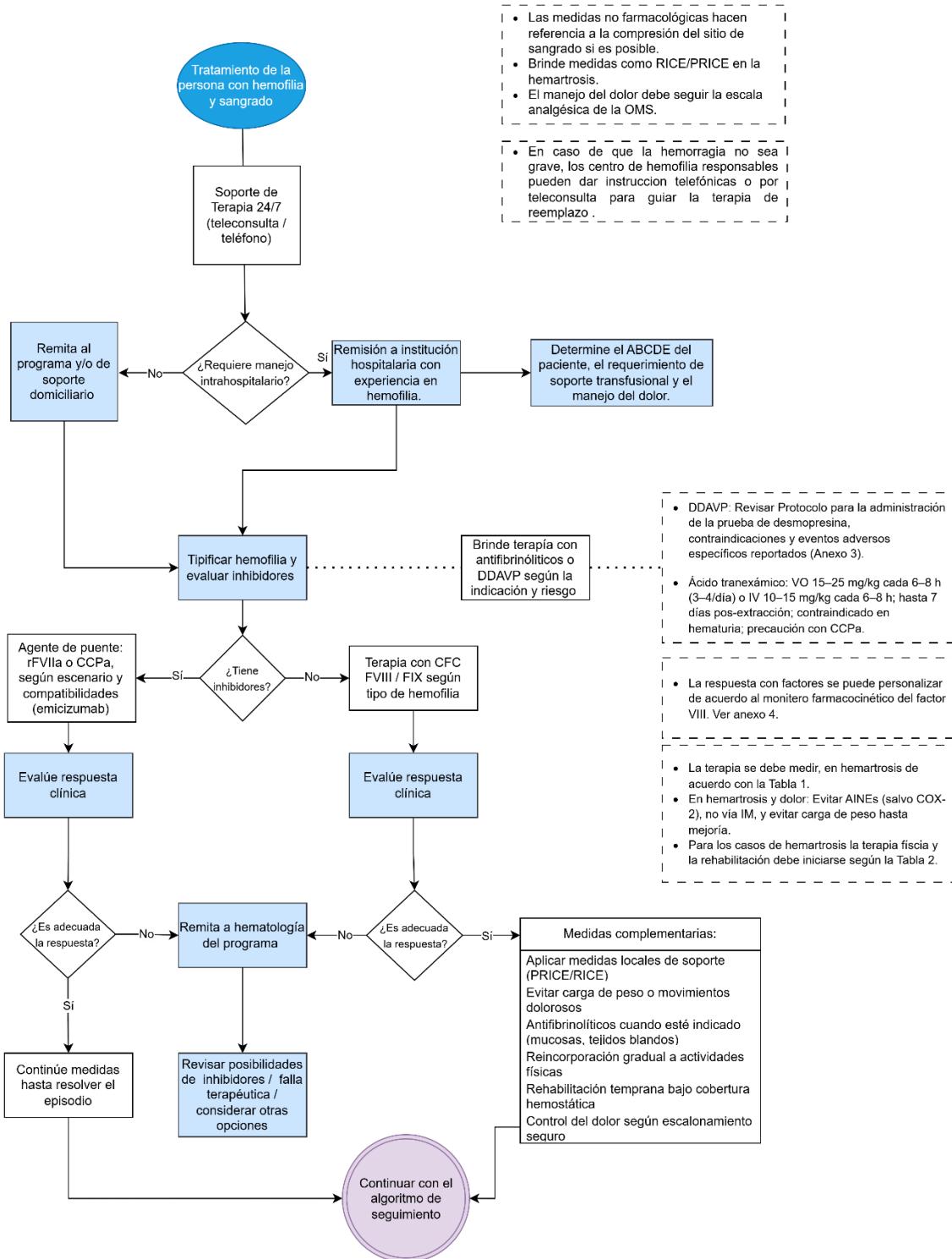


Tabla 1. Respuesta al tratamiento

Respuesta	Definición
Excelente	Alivio completo del dolor o resolución completa de los signos de una hemorragia continua, dentro de las 8 h posteriores a la infusión inicial, y que no requiere ninguna otra terapia de reemplazo de factor dentro de las 72 h siguientes al inicio de la hemorragia
Buena	Considerable alivio del dolor o mejora en los signos de la hemorragia dentro de las 8 h posteriores a una sola infusión, pero que requiere más de 1 dosis de terapia de reemplazo de factor en un lapso de 72 h para una completa resolución.
Moderada	Modesto alivio del dolor y/o mejora en los signos de la hemorragia aproximadamente dentro de las 8 h posteriores a la infusión inicial, y que requiere más de 1 infusión en un lapso de 72 h, pero sin resolución completa.
Nula	Modesto alivio del dolor y/o mejora en los signos de la hemorragia aproximadamente dentro de las 8 h posteriores a la infusión inicial, y que requiere más de 1 infusión en un lapso de 72 h, pero sin resolución completa.

Adoptado de Srivastava et al. 2020 (4)

Tabla 2. Intervenciones fisioterapéuticas recomendadas para las hemartrosis.

Fase	Duración	Características clínicas	Objetivo terapéutico	Consideraciones fisioterapéuticas
Aguda	24 a 72 horas	Dolor intenso, inflamación visible, calor local, limitación grave del movimiento.	Control del sangrado mediante tratamiento hematológico específico.	No se recomienda intervención fisioterapéutica local directa, aunque puede establecerse contacto inicial con el fisioterapeuta.
Subaguda	Entre 3 y 10 días aproximadamente.	Disminución progresiva del dolor e inflamación; inicio de recuperación de la movilidad.	Promover la recuperación funcional sin riesgo de recaída.	Puede considerarse el inicio de fisioterapia cuando existen factores que dificulten la recuperación (lesiones asociadas, problemas

Fase	Duración	Características clínicas	Objetivo terapéutico	Consideraciones fisioterapéuticas
				motores, factores psicosociales, necesidad de reincorporación a actividades físicas exigentes).
Post aguda	Desde el día 10 ¹ en adelante, hasta alcanzar el estado funcional previo.	Resolución de síntomas agudos; pueden persistir limitaciones funcionales.	Restaurar completamente la función articular y prevenir secuelas.	Es el momento óptimo para la fisioterapia activa orientada a recuperar movilidad, fuerza, propiocepción y funcionalidad

Adoptado de Srivastava et al. 2020 (4)

5.2.3 Algoritmo de abordaje quirúrgico

El algoritmo de abordaje quirúrgico (Figura 4) define el circuito perioperatorio desde la identificación de la necesidad de cirugía en el programa de hemofilia, la verificación de capacidad institucional (o la remisión a un centro con experiencia), hasta la ejecución intraoperatoria y el seguimiento posoperatorio. Establece una valoración quirúrgica interdisciplinaria (hematología, anestesia, cirugía, enfermería) y exige un plan hemostático con metas de factor según el tipo de cirugía (ver Tabla 3), la disponibilidad 24/7 de CFC/antifibrinolíticos/agentes de bypass y laboratorio, y la coordinación logística (aseguradora, banco de sangre, servicio de farmacia). Se incluye la evaluación de la respuesta clínica y, ante evolución no satisfactoria, la junta médica para ajustar el plan. Finalmente, se articula con el algoritmo de seguimiento ambulatorio del programa de hemofilia.

¹ La fisioterapia debería comenzarse tan pronto como los síntomas de dolor desaparezcan, y siempre que se realice bajo cobertura con factor de coagulación, por lo cual podría iniciarse antes del día 10, si se cumplen con los anteriores requisitos, con el objetivo de restaurar la función articular al estado previo a la hemorragia.

Figura 4. Algoritmo de abordaje quirúrgico

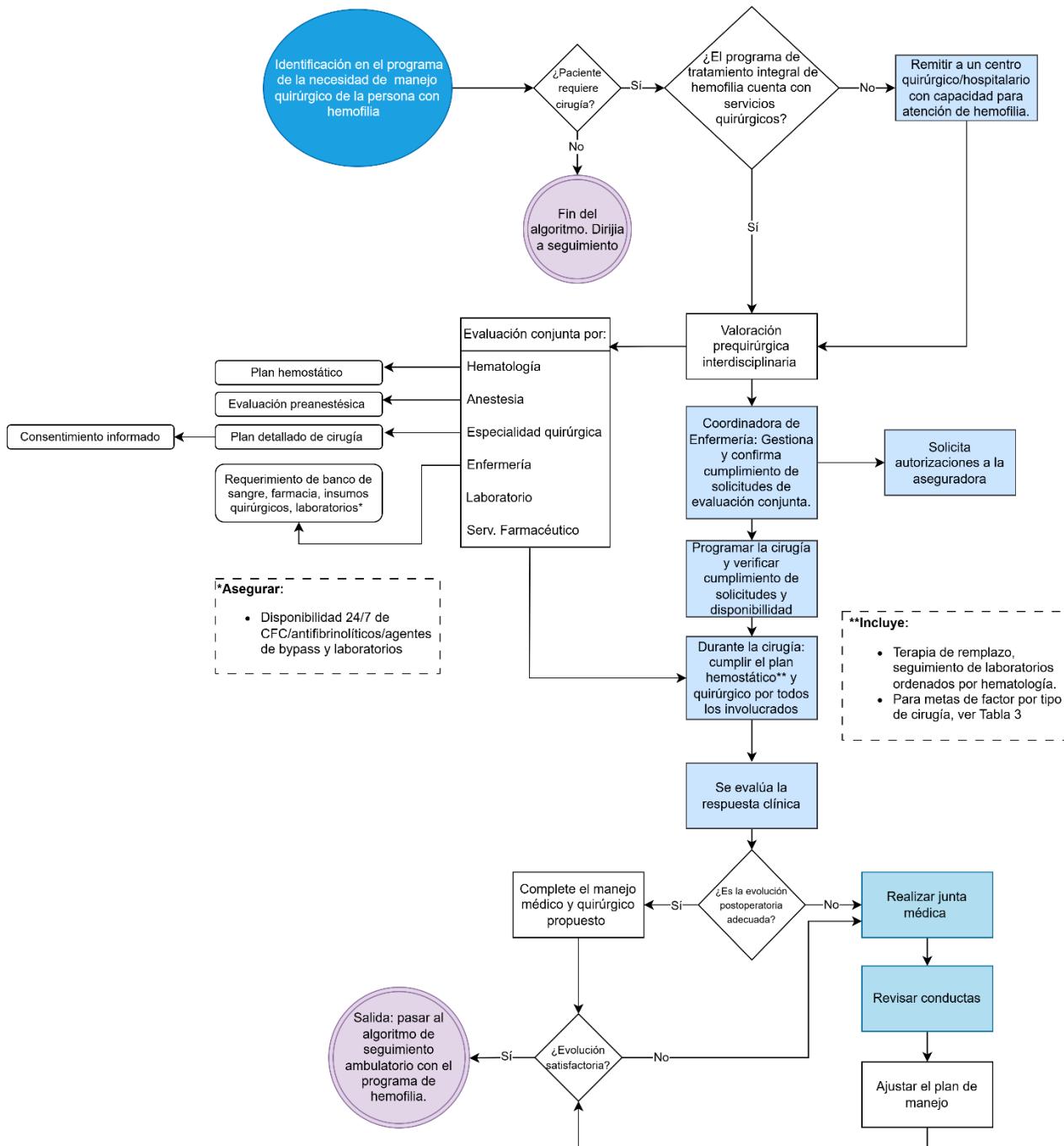


Tabla 3. Concentraciones máximas recomendadas para controlar hemorragias específicas

	Hemofilia A		Hemofilia B	
	Patrón de prácticas con dosis altas		Patrón de prácticas con dosis altas	
Tipo de hemorragia	Nivel de factor máximo (UI/dL)	Duración del tratamiento días	Nivel de factor máximo (UI/dL)	Duración del tratamiento días
Articular	40-60	1-2	40-60	1-2
Muscular superficial sin compromiso nervioso, sin compromiso del iliopsoas.	40-60	2-3	40-60	2-3
Iliopsoas o muscular profunda con lesión nerviosa o pérdida sustancial de sangre				
Inicial	80-100	1-2	60-80	1-2
Mantenimiento	30-60	3-5	30-60	3-5
Intracraneal				
Inicial	80-100	1-7	60-80	1-7
Mantenimiento	50	8-21	30	8-21
Mantenimiento	-	-	-	-
Garganta y cuello				
Inicial	80-100	1-7	60-80	1-7
Mantenimiento	50	8-14	30	8-14

Gastrointestinal				
Inicial	80-100	7-14	60-80	7-14
Mantenimiento	50	10-20	-	-
Renal	50	3-5	40	3-5
Laceración profunda	50	5-7	40	5-7
Cirugía mayor				
Preoperatorio	80-100	-	60-80	-
Posoperatorio	60-80	1-3	40-60	1-3
	40-60	4-6	30-50	4-6
	30-50	7-14	20-40	7-14
Cirugía menor				
Preoperatorio	50-80	-	50-80	-
Posoperatorio	30-80	1-5	30-80	1-5

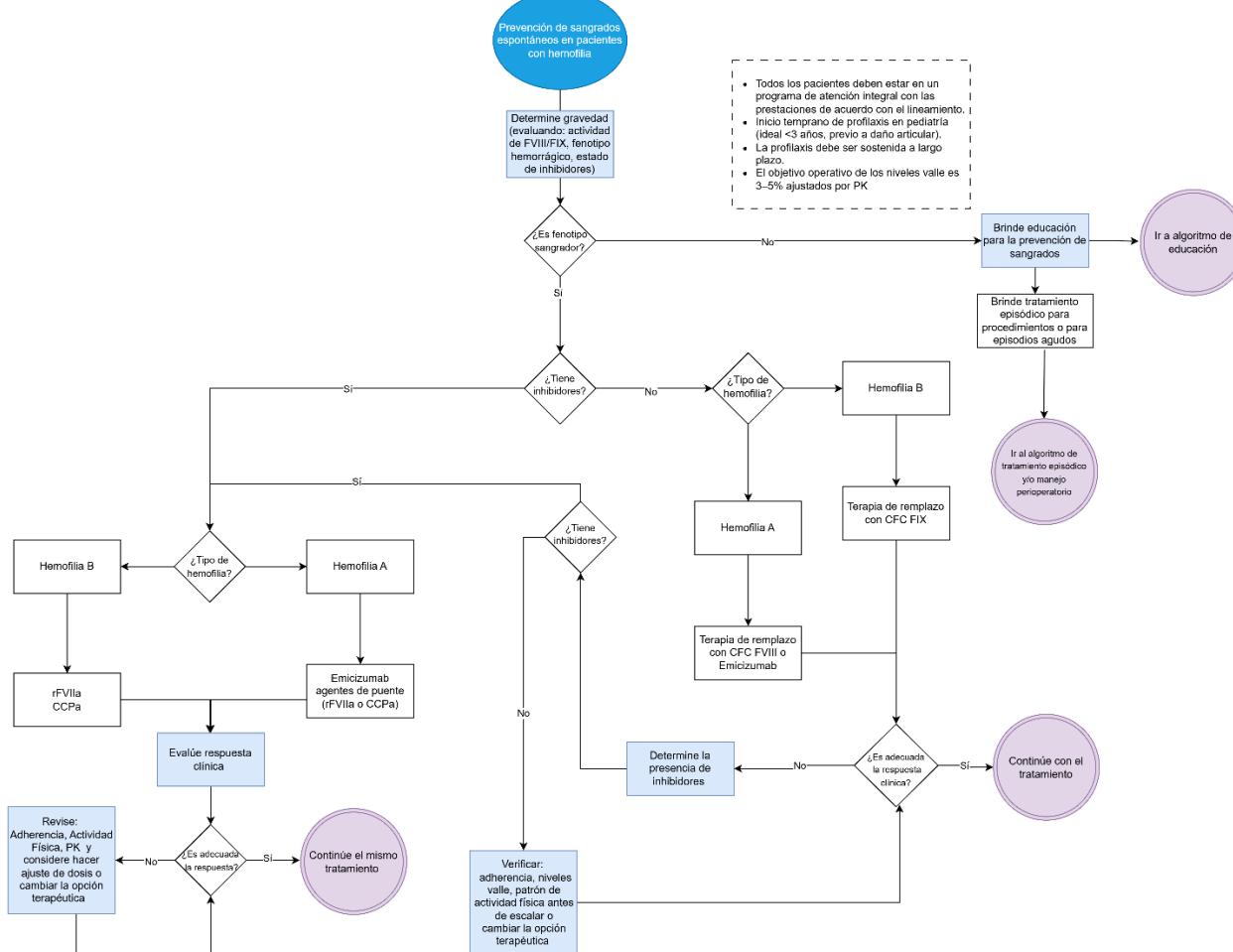
5.2.4 Algoritmo de profilaxis

Este algoritmo (Figura 5) define la profilaxis individualizada para prevenir sangrados (en especial hemartrosis) y frenar la progresión de la artropatía hemofílica. Inicia con la determinación del fenotipo hemorrágico, la actividad basal de FVIII/FIX y el estado de inhibidores.

- En fenotipo hemorrágico sin inhibidores: se recomienda profilaxis con CFC (estándar o EHL) ajustada por farmacocinética para mantener niveles valle adecuados, o, en hemofilia A, la terapia no sustitutiva con emicizumab como alternativa, manteniendo la profilaxis de forma sostenida.
- Si persisten sangrados, pese a adherencia adecuada, se escala el régimen, pero se descarta la presencia de inhibidores antes de cambiar de estrategia.
- En hemofilia B se indica FIX puro.

- En fenotipo no hemorrágico, se refuerza la educación y el tratamiento episódico/periprocedimientos según necesidad.
- La ruta incorpora evaluación periódica de la respuesta clínica, adherencia y ajustes por farmacocinética, alineada con definiciones de profilaxis primaria/ secundaria/terciaria y con las consideraciones para pacientes con inhibidores.

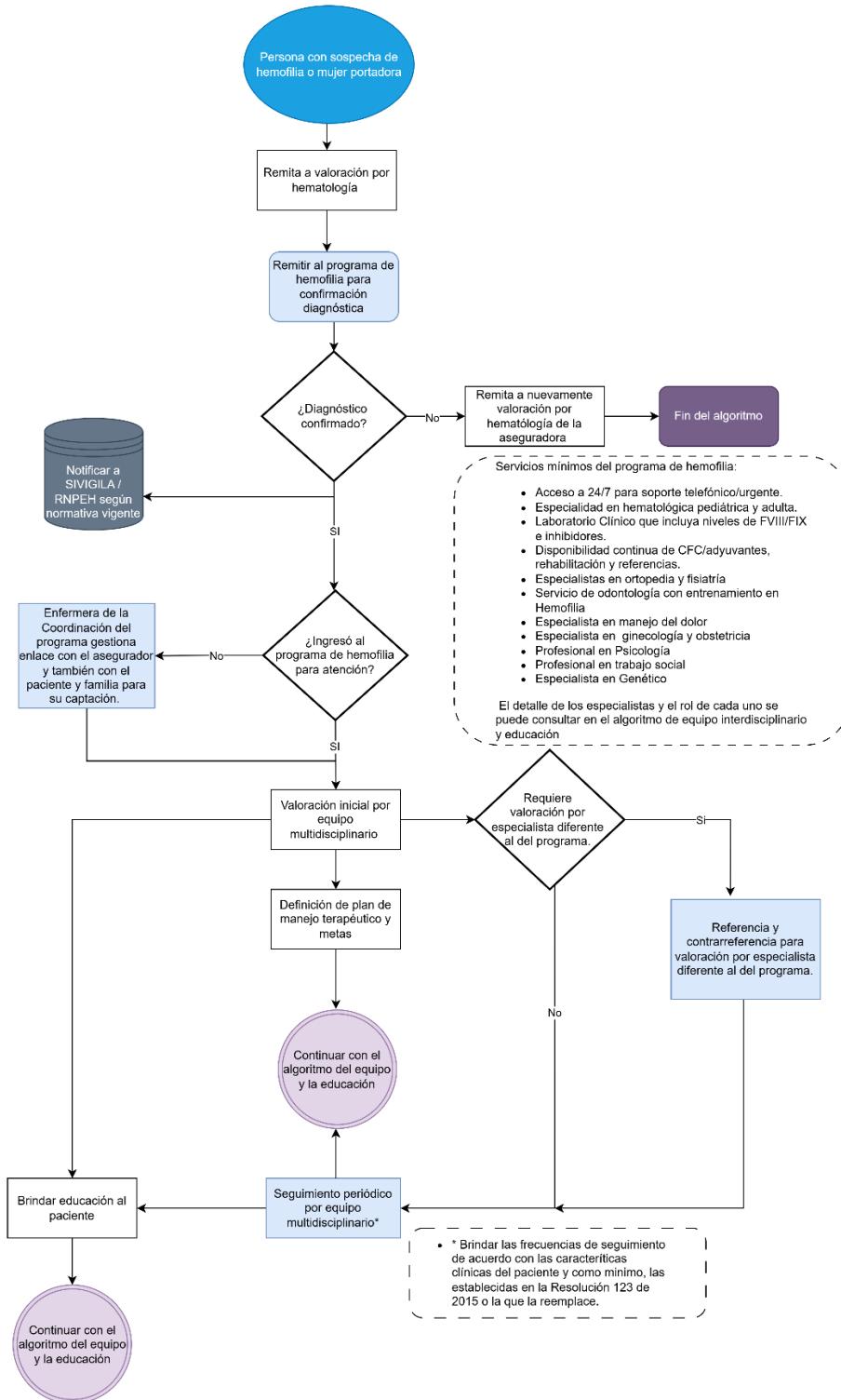
Figura 5. Algoritmo de profilaxis



5.2.5 Algoritmo de seguimiento

Este algoritmo organiza la vinculación y el seguimiento por parte del programa para personas con hemofilia y de las mujeres portadoras (Figura 6), desde la remisión inicial a hematología, la confirmación diagnóstica y la notificación a SIVIGILA/RNPEH, hasta el ingreso al programa y la atención multidisciplinaria. El programa debe garantizar servicios mínimos esenciales (contacto 24/7, laboratorio con ensayos de factor e inhibidor, disponibilidad continua de CFC/adyuvantes, equipo musculoesquelético, odontología, soporte psicosocial, actividades de referencia/contrarreferencia). Se establecen frecuencias mínimas por disciplina y mecanismos de articulación interinstitucional (aseguradora, IPS y red de especialidades), así como la conexión al algoritmo del equipo multidisciplinario y las actividades de educación.

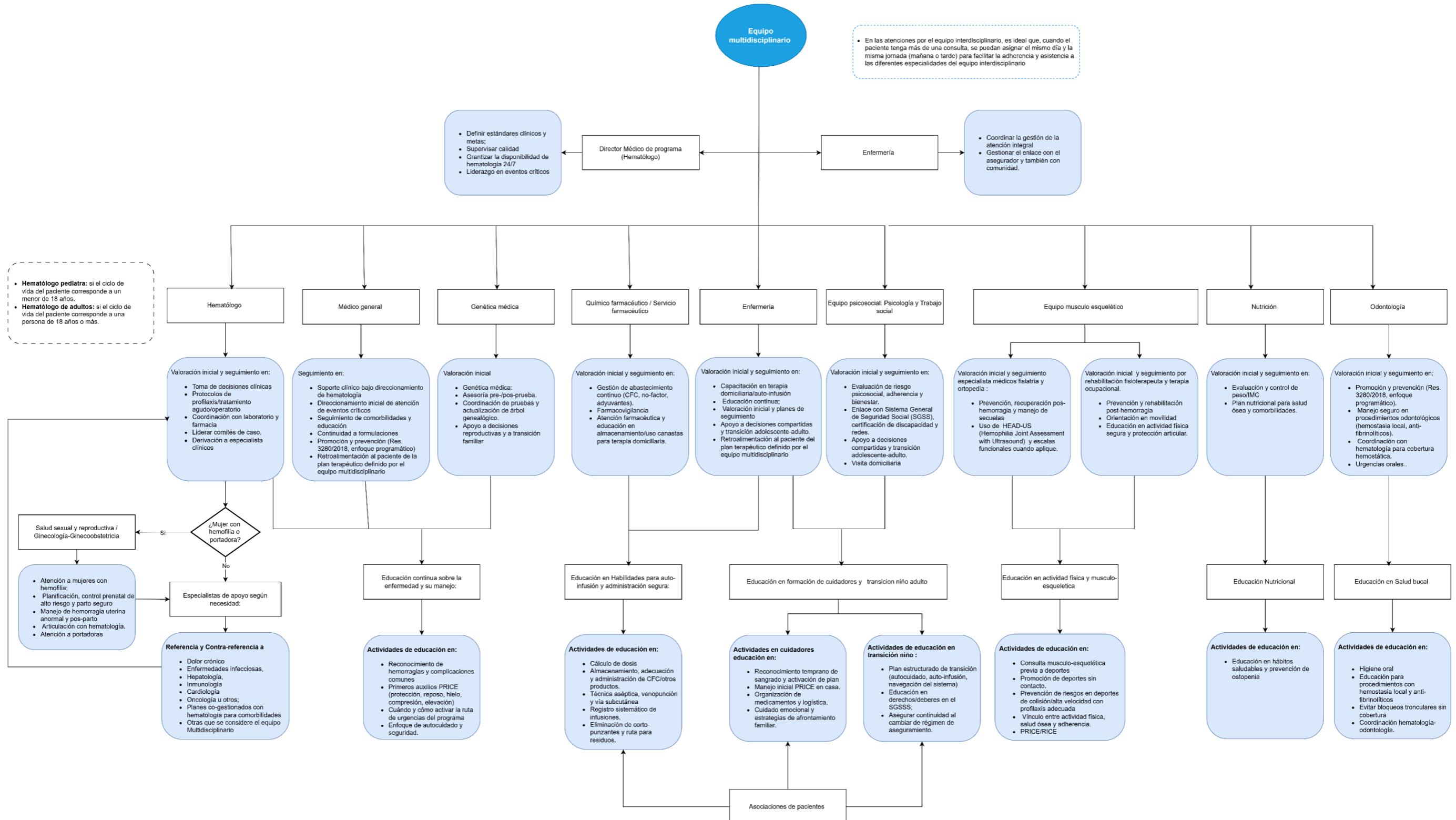
Figura 6. Algoritmo de seguimiento



5.2.6 Algoritmos de equipo interdisciplinario y educación

Este algoritmo estructura la organización del equipo que lidera el programa de hemofilia y el paquete de educación para personas con hemofilia, portadoras y cuidadores. La dirección médica (hematología) define estándares, metas y lidera 24/7; enfermería gestiona la coordinación de la atención integral, la auto-infusión y la educación continua; se integran también el médico general entrenado, el equipo músculo-esquelético (prevención, rehabilitación y actividad física segura), servicio farmacéutico, odontología, genética médica y apoyo psicosocial. El bloque educativo cubre reconocimiento de hemorragias, PRICE/RICE, terapia domiciliaria segura (cálculo y registro de dosis, bioseguridad y disposición de cortopunzantes), adherencia y uso de herramientas digitales, salud bucal, actividad física y salud ósea, decisión compartida y transición niño-adulto, con articulación intersectorial (IPS-aseguradora-organizaciones de pacientes).

Figura 7. Algoritmos de equipo interdisciplinario y educación



5.3 Elaboración de indicadores

A continuación, se presenta la tabla de indicadores priorizados para las dimensiones de detección temprana y diagnóstico de la vía clínica de hemofilia (Tabla 4). Estos incluyen seis indicadores alineados, con sus respectivos algoritmos son: (1) notificación de casos confirmados a RNPEH/SIVIGILA; (2) documentación de la clasificación de severidad (actividad de FVIII/FIX); (3) tamización de inhibidores según protocolo; (4) tamización en mujeres portadoras o en riesgo (prueba genética dirigida y/o medición de FVIII/FIX); (5) medición de FVIII/FIX en recién nacidos de madre portadora dentro de los primeros 7 días; y (6) confirmación genética (F8/F9) registrada. Estos indicadores permiten monitorear la oportunidad diagnóstica y la calidad técnica de la confirmación de la condición.

Tabla 4. Indicadores de detección temprana y diagnóstico

No	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad de medición	Meta o estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
1	Proporción de mujeres portadoras o en riesgo de hemofilia con tamizaje genético o medición de FVIII/FIX documentado	Evaluar la cobertura de detección temprana y caracterización genética/de laboratorio de portadoras o mujeres en riesgo dentro de programas de	Proceso	Numerador: número de mujeres portadoras o en riesgo con registro de prueba genética o medición de FVIII/FIX en el último año. Denominador: total de mujeres	RIPS (códigos de laboratorio, medicina genética), historia clínica electrónica, registro institucional o RNPEH.	Anual	≥80 % de cobertura en población objetivo.	IPS tratante (hematología, genética) y EAPB (consolidado).

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad de medición	Meta o estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
		detección temprana.		identificadas como portadoras o en riesgo registradas en la IPS o EAPB. Unidad: %.				
2	Proporción de recién nacidos hijos de madre portadora con medición del factor deficiente (FVIII o FIX)	Verificar la implementación de detección neonatal en hijos de portadoras o madres con hemofilia, como medida de prevención de hemorragias tempranas.	Proceso	Numerador: número de RN de madre portadora o con hemofilia con medición documentada del FVIII/FIX en los primeros 7 días de vida. Denominador: total de RN nacidos de madre portadora o con hemofilia atendidos en la	RIPS (procedimientos de laboratorio), historia clínica neonatal, RNPEH.	Anual	≥90 % de los RN hijos de madre portadora con medición de factor.	IPS (servicios de ginecología y neonatología).

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad de medición	Meta o estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
				institución. Unidad: %.				
3	Proporción de casos confirmados de hemofilia notificados al RNPEH o SIVIGILA	Verificar el cumplimiento de la notificación obligatoria de los casos de hemofilia confirmados, garantizando seguimiento y registro nacional.	Proceso	Numerador: número de pacientes con diagnóstico confirmado de hemofilia registrados en el RNPEH/SIVIGILA en el año. Denominador: total de nuevos casos confirmados de hemofilia atendidos en la IPS durante el año. Unidad: %.	RNPEH, SIVIGILA, reportes de laboratorio clínico.	Anual	100 % de los casos confirmados notificados.	IPS (hematología/laboratorio) y Direcciones Territoriales de Salud.

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad de medición	Meta o estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
4	Proporción de pacientes con hemofilia con clasificación de severidad documentada en historia clínica	Medir la completitud del diagnóstico y clasificación de severidad (leve, moderada, grave) en los pacientes con hemofilia, requisito para manejo clínico adecuado.	Proceso	Numerador: número de pacientes con hemofilia con registro documentado de severidad (FVIII/FIX). Denominador: total de pacientes con diagnóstico confirmado de hemofilia. Unidad: %.	Historia clínica electrónica, RIPS (CIE-10 D66-D67) y CAC.	Semestral	≥95 % de los casos con clasificación completa.	IPS tratante y EAPB.
5	Proporción de pacientes con hemofilia confirmada con prueba genética realizada y registrada	Evaluar la incorporación del diagnóstico molecular como estándar de confirmación y caracterización genética del caso índice y sus familiares.	Proceso	Numerador: número de pacientes con hemofilia con prueba genética confirmatoria (F8/F9) documentada. Denominador: total de	RIPS (códigos de genética molecular), laboratorio clínico, registro RNPEH.	Anual	≥70 % de los pacientes con diagnóstico genético confirmado.	IPS de referencia (hematología/genética).

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad de medición	Meta o estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
				pacientes con hemofilia con diagnóstico confirmado. Unidad: %.				
6	Proporción de pacientes con hemofilia evaluados para detección de inhibidores (ensayo de Bethesda o Nijmegen) según protocolo	Monitorear la adherencia a la práctica de tamizaje y seguimiento de inhibidores anti-FVIII/FIX, según lineamientos nacionales e internacionales.	Proceso	Numerador: número de pacientes con hemofilia con registro de prueba de inhibidores en el último año. Denominador: total de pacientes con hemofilia en seguimiento. Unidad: %.	RIPS (códigos de laboratorio de inhibidores), registros de hematología, CAC.	Semestral	≥85 % de pacientes con tamizaje anual o según protocolo.	IPS tratante (hematología/laboratorio).

En la siguiente tabla, se presentan los indicadores para tratamiento y prevención de complicaciones de la vía clínica de hemofilia. Esta incluye cinco indicadores alineados con los algoritmos de profilaxis, manejo del evento agudo, abordaje perioperatorio y rehabilitación. En conjunto, estos indicadores permiten monitorear el abordaje clínico, seguridad, y calidad operativa del programa.

Tabla 5. indicadores para tratamiento y prevención de complicaciones

No	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar	Responsable
1	Cobertura de profilaxis en hemofilia sin inhibidores (HA/HB)	Monitorear la implementación de profilaxis sostenida (durante el periodo analizado) en personas sin inhibidores.	Proceso	% de personas con HA/HB sin inhibidores en esquema de profilaxis durante el periodo. Numerador: pacientes sin inhibidores con profilaxis registrada; Denominador: total de pacientes sin inhibidores activos en programa.	RIPS (procedimientos), HCE, farmacia/dispensación, CAC (validación)	Semestral	≥80%	IPS (hematología/farmacía); EAPB (consolidado)

No	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar	Responsable
2	Cobertura de profilaxis en hemofilia A con inhibidores (emicizumab u opción indicada)	Asegurar profilaxis adecuada en HA con inhibidores.	Proceso	% de personas con HA + inhibidores con profilaxis activa (emicizumab o esquema indicado). Numerador: HA con inhibidores en profilaxis; Denominador: total HA con inhibidores en seguimiento.	RIPS, HCE, farmacia/dispensación; CAC (sección tratamiento con/ sin inhibidores)	Trimestral	≥80%	IPS; EAPB
3	Oportunidad de tratamiento de hemorragia aguda	Vigilar tiempo a primera dosis hemostática en eventos agudos.	Proceso / Resultado	% de episodios hemorrágicos tratados con CFC/bypass ≤1 hora desde ingreso/ reconocimiento. Numerador: episodios tratados ≤1 h; Denominador: total de episodios registrados.	HCE (urgencias), RIPS (procedimientos), farmacia (dispensación inmediata), notas de hematología	Trimestral	≥80%	IPS (urgencias/hematología)

No	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar	Responsable
4	Adherencia documentada a profilaxis	Vigilar adherencia efectiva al régimen domiciliario/mixto.	Proceso	% de personas en profilaxis con revisión de registros de infusión y adherencia en el trimestre. Numerador: pacientes con revisión y registro de adherencia; Denominador: total en profilaxis.	HCE, registros electrónicos de infusiones, farmacia (recogida oportuna)	Trimestral	≥85%	IPS (enfermería gestora); EAPB
5	Plan perioperatorio hemostático documentado	Garantizar planificación multidisciplinaria pre/intra/posoperatoria.	Proceso	% de cirugías/procedimientos en personas con hemofilia con plan hemostático completo documentado (metas de factor o estrategia con emicizumab/bypass + disponibilidad de insumos). Numerador: procedimientos con	HCE (cirugía/odontología), farmacia (stock), laboratorio (24/7), RIPS	Semestral	≥95%	IPS (cirugía/hematología)

No	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar	Responsable
				plan completo; Denominador: total de procedimientos.				

La Tabla 6, corresponde a los indicadores para seguimiento, equipo multidisciplinario y educación. Estos incluyen cinco métricas: (1) cumplimiento del plan integral de seguimiento con controles multidisciplinarios según lineamiento; (2) evaluación anual integral documentada (clínica, articular y laboratorio); (3) seguimiento activo sin pérdida de contacto >6 meses; (4) cobertura de educación en autocuidado y manejo domiciliario seguro; y (5) registro de adherencia y evaluación psicosocial reciente. Estos indicadores permiten verificar continuidad del cuidado integral de las personas con hemofilia.

Tabla 6. Indicadores de seguimiento, equipo multidisciplinario y educación

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
1	Cumplimiento del plan integral de seguimiento (controles multidisciplinarios según lineamiento nacional)	Verificar la continuidad del seguimiento por hematología, fisioterapia, odontología, psicología y trabajo social según frecuencia recomendada.	Proceso	% de personas con hemofilia con registro completo de controles por los profesionales requeridos en el periodo. Numerador: pacientes con controles completos según lineamiento; Denominador: total de pacientes activos en seguimiento.	HCE (consultas registradas), RIPS (consultas por profesional), CAC.	Semestral	≥80 % con seguimiento multidisciplinario completo.	IPS tratante (hematología coordinadora) y EAPB (auditoría de cumplimiento).

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
2	Proporción de pacientes con evaluación anual integral documentada (clínica, articular y de laboratorio)	Evaluar la adherencia a la revisión clínica integral anual exigida para control de progresión y complicaciones.	Proceso / Resultado	% de personas con hemofilia con revisión anual integral (hematología, evaluación articular y analítica completa). Numerador: pacientes con evaluación integral anual documentada; Denominador: total de pacientes en seguimiento ≥12 meses.	HCE, RIPS, laboratorio clínico, CAC.	Anual	≥85 % con evaluación integral anual.	IPS tratante.
3	Proporción de pacientes con plan individual de atención y autocuidado actualizado	Asegurar la existencia y actualización del plan de cuidado, metas terapéuticas y educación del paciente/cuidador.	Proceso	% de personas con hemofilia con plan individual de atención actualizado en los últimos 12 meses.	HCE (plan de manejo), registros de enfermería o trabajo social.	Anual	≥90 % con plan actualizado.	IPS (enfermería / trabajo social).

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
				Numerador: pacientes con plan actualizado; Denominador: total en seguimiento.				
4	Proporción de pacientes con registro de adherencia y evaluación psicosocial reciente	Asegurar seguimiento de adherencia terapéutica y apoyo psicosocial.	Proceso / Resultado	% de personas con hemofilia con evaluación de adherencia y apoyo psicosocial en los últimos 12 meses. Numerador: pacientes con evaluación registrada; Denominador: total de pacientes activos.	HCE (psicología / trabajo social), RIPS (consultas), CAC.	Anual	≥80 % con evaluación psicosocial.	IPS (psicología / trabajo social).

Nº	Nombre del indicador	Objetivo del indicador	Tipo / Dominio	Definición operativa y fórmula (unidad; numerador / denominador)	Fuente de información	Periodicidad	Meta / estándar esperado	Responsable del cálculo / reporte
5	Proporción de pacientes con seguimiento activo sin pérdida de contacto >6 meses	Identificar y minimizar pérdida de seguimiento clínico.	Resultado / Gestión	% de personas en seguimiento activo (sin interrupción >6 meses). Numerador: pacientes con contacto clínico documentado en los últimos 6 meses; Denominador: total de pacientes activos en el programa.	HCE, CAC, registro institucional de seguimiento.	Trimestral	≥90 % activos en seguimiento.	IPS tratante / EAPB.

6. Referencias

1. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020;26(S6):1–158.
2. Müller J, Miesbach W, Prüller F, Siegemund T, Scholz U, Sachs UJ, et al. An Update on Laboratory Diagnostics in Haemophilia A and B. *Hämostaseologie*. 2022 Aug;42(04):248–60.
3. Nathwani AC. Gene therapy for hemophilia. *Hematology*. 2022 Dec 9;2022(1):569–78.
4. Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*. 2020 Aug;26(S6):1–158.
5. Ministerio de Salud y Protección Social. Plan Nacional de Gestión para las Enfermedades Huérfanas/Raras. 2024.
6. Cuenta de Alto Costo (CAC). Situación de la hemofilia y otras coagulopatías en Colombia 2024. Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo Cuenta de Alto Costo (CAC); 2025.
7. Ministerio de Salud y Protección Social. Resolución 023 de 2023. Bogota; 2023.
8. Congreso de la República de Colombia. Ley 1392 de 2010. Por medio de la cual se reconocen las enfermedades huérfanas como de especial interés y se adoptan normas tendientes a garantizar la protección social por parte del estado colombiano a la población que padece de enfermedades huérfanas y sus cuidadores. Colombia; 2010 [Internet]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/ley-1392-de-2010.pdf>
9. Ministerio de Salud y Protección Social. Plan Decenal de Salud Pública 2022-2031 [Internet]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/plandecenal/Paginas/PDSP-2022-2031.aspx>
10. Ministerio de Salud y Protección Social, Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud. Lineamientos técnicos para la atención integral de pacientes con hemofilia. 2025.
11. Busse R, Klazinga N, Panteli D, Quentin W, editors. Improving healthcare quality in Europe: characteristics, effectiveness and implementation of different strategies. Copenhagen, Denmark: WHO Regional Office for Europe; 2019. 419 p. (Health policy series).

12. Ministerio de Salud y Protección Social. Manual Metodológico para la elaboración e implementación de las RIAS [Internet]. [cited 2025 Oct 29]. Available from: <https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/VS/Manual-metodologico-rias.pdf>
13. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Manual de participación y deliberación [Internet]. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS; 2014 [cited 2024 Feb 15]. Available from: http://www.iets.org.co/Archivos/65/Manual_Participacion.pdf
14. Mesa L, Estrada K. Guía para el involucramiento de actores en las evaluaciones de tecnología en salud [Internet]. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud -IETS; 2020 [cited 2024 Feb 15]. Available from: https://www.iets.org.co/Archivos/Guia_para_el_involucramiento_de_actores.pdf
15. Hunger T, Schnell-Inderst P, Sahakyan N, Siebert U. Using expert opinion in health technology assessment: A guideline review. *Int J Technol Assess Health Care*. 2016 Jan;32(3):131–9.
16. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Manual para el desarrollo de lineamientos técnicos basados en evidencia [Internet]. 2024 [cited 2024 Sept 4]. Available from: <https://www.iets.org.co/wp-content/uploads/2024/08/Manual-desarrollo-lineamientos-tecnicos-basados-evidencia-IETS2024.pdf>
17. EUnetHTA. Stakeholder Involvement Policy: EUnetHTA Joint Action 2010-2012 [Internet]. 2010 [cited 2024 Feb 16]. Available from: <https://www.eunethta.eu/wp-content/uploads/2018/01/EUnetHTA-JA-Stakeholder-Involvement-Policy.pdf>
18. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Política de Transparencia [Internet]. 2013 [cited 2024 Feb 16]. Available from: https://www.iets.org.co/Archivos/Pol%C3%ADtica_Transparencia_final.pdf
19. Beltrán E. Metodología para identificación y gestión de los conflictos de interés. Fundamentos conceptuales y procedimentales. Bogotá: Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud -IETS; 2020.
20. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud – IETS. Gestión de conflictos de interés [Internet]. [cited 2024 Feb 14]. Available from: <http://www.iets.org.co/ciudadania/comite-de-gestion-de-los-conflictos-de-intereses/>
21. Gringeri A, Mannucci PM, Gringeri M, Castaman G, Peyvandi F. Global estimation of the bleeding episodes treatable with desmopressin in von Willebrand disease and hemophilia A. *Haematologica* [Internet]. 2025 Apr 3 [cited 2025 Sept 19]; Available from: <https://haematologica.org/article/view/12014>

22. Solano Trujillo MH, Casas Patarroyo CP, Espinosa Redondo DL, Abello Polo V, Parra L, Palacios A. Respuesta a la prueba de desmopresina: estudio de cohorte en un hospital de Bogotá. 2020 Sept; Available from: <https://repositorio.fucsalud.edu.co/handle/001/2662>
23. Hews-Girard J, Rydz N, Lee A, Goodey MD, Poon M. Desmopressin in non-severe haemophilia A: Test-response and clinical outcomes in a single Canadian centre review. *Haemophilia*. 2018 Sept;24(5):720–5.
24. Schütte L, Van Hest R, Stoof S, Leebeek F, Cnossen M, Kruip M, et al. Pharmacokinetic Modelling to Predict FVIII:C Response to Desmopressin and Its Reproducibility in Nonsevere Haemophilia A Patients. *Thromb Haemost*. 2018 Apr;47(04):621–9.

Anexo 1. Informe de conformación del grupo desarrollador, mapeo de los actores y convocatoria a espacios participativos

1. Introducción

La participación en salud, al ser interdependiente de la realización efectiva del derecho a la salud, permite a los diferentes actores sociales asumir la responsabilidad y el compromiso de hacer parte de las deliberaciones y discusiones sobre los problemas en salud que los afectan (13).

En este marco, el IETS favorece el involucramiento de actores en los proyectos que ejecuta, pues configura una participación muy importante, en la medida en que los espacios de deliberación con las partes interesadas son clave para la obtención de datos relevantes en la definición de aspectos centrales del proceso y que no son necesariamente identificables en la literatura (14). En términos generales, se espera que los expertos aporten datos cuantitativos, cualitativos, experiencia y conocimiento derivado de la práctica alrededor del tema en particular (15) que orienten los procesos de toma de decisiones en salud (14).

Para el caso específico de la conformación del equipo o del grupo desarrollador (GD) de lineamientos y vía clínica, se requiere de la participación de expertos que sean especialistas en el tema y que tengan un conocimiento a profundidad en el área específica, por ejemplo, médicos especializados en una condición particular o en el uso de una tecnología de interés (16). El involucramiento de estos expertos se da en forma consultiva en la que los actores expresan voluntaria y libremente sus ideas, opiniones y posturas respecto de un tema en particular (14) y acompañan el proceso desde su trayectoria y experiencia clínica.

Posteriormente, para el momento de validación de la vía clínica con actores clave, se realizó una ampliación de la identificación preliminar de actores hecha para el GD, de forma que se incluyeran todas las partes interesadas en el proceso.

Teniendo en cuenta lo anterior, el presente informe describe de manera sintética el proceso de gestión de espacios participativos adelantado en el marco de la construcción de la vía clínica para hemofilia.

2. Metodología de convocatoria

2.1 Mapeo de los actores

Todo proceso de gestión de espacios participativos comienza con un mapeo de actores involucrados, de acuerdo con la Red Europea de Evaluación de Tecnologías (EUnetHTA, por su sigla en inglés). Se entiende por actores aquellos que corresponden a individuos, grupos u organizaciones que pueden proveer información relevante sobre la perspectiva de los grupos que representan y que serán afectados por la decisión; también son grupos u organizaciones que pueden, en un rol consultivo, contribuir a las acciones u objetivos de una organización, proyecto o política en salud (17).

En este contexto, para la vía clínica en referencia, el mapeo o identificación de los actores clave se desarrolló conforme el objetivo del involucramiento y la temática. En el primer momento del mapeo, es decir para la conformación del GD, y dada la necesidad de contar con expertos en el manejo de la condición de salud, se mantuvo el mismo grupo desarrollador de los lineamientos desarrollados; en la siguiente tabla se encuentra la lista de los expertos:

Tabla 7. Expertos clínicos del grupo desarrollador

Organización que delega	Delegado	Perfil
Asociación Colombiana de Médicos Genetistas y Medicina Genómica	Diana Alexandra Ramírez Montaño	Médica y cirujana. Especialista en bioinformática clínica y docencia universitaria. Magíster en genética humana.
Experta independiente	Sandra Patricia Garcés Sterling	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en oncohematología pediátrica. Especialista y magíster en epidemiología.
Asociación Colombiana Hematología y Oncología	Adriana Linares Ballesteros	Médica y cirujana. Especialidad en pediatría. Especialista en oncohematología pediátrica. Especialista en bioética.
	María Helena Solano Trujillo	Médica y cirujana. Especialista en medicina interna y hematología.

Fuente: elaboración propia.

Para el momento de validación interna de la vía clínica, se identificaron dos dependencias adicionales a las incluidas en el grupo revisor del Ministerio de

Salud y Protección Social, que son claves para el tema: el grupo de curso de vida de la Dirección de Promoción y Prevención y la Dirección de Prestación de Servicios y Atención Primaria en Salud. Junto con estas dependencias, se terminó de conformar la identificación de referentes clave para el proceso de validación. A continuación, se relacionan el equipo revisor del MSPS que, además, fueron convocados a la validación interna de la vía clínica:

Tabla 8. Referentes del Ministerio de Salud y Protección Social

Dependencia	Delegado	Perfil
Dirección de Regulación de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud	Luis Hernando Tocaruncho Ariza	Químico farmacéutico. Magíster en economía de la salud y farmacoeconomía. PhD (c) en Modelado de política y gestión pública.
	Alida Marlén Saavedra González	Médica y cirujana. Especialista en Administración hospitalaria. Especialista en Auditoría de la calidad de los servicios de salud.
Dirección de Medicamentos y Tecnología en Salud	Aida Maired Builes Gutiérrez	Médica y cirujana. Especialista en epidemiología.
	Paola Astrid Avellaneda Lozada	Economista. Especialista en economía y gestión en salud.
	María Cristina D'Pino Franco	Química farmacéutica. Candidata a magíster en economía
Oficina de calidad	Laura Milena Múnera Restrepo	Enfermera. Magíster en salud mental.
Subdirección de Enfermedades No Transmisibles - Grupo de gestión integrada de la salud cardiovascular, bucal, del cáncer y otras condiciones crónicas	Michael Alexander Vallejo Urrego	Médico y cirujano. Especialista en epidemiología. Magíster en genética.
	Andrea Yanira Rodríguez Rodríguez	Odontóloga. Epidemióloga y Magíster en salud pública.

Fuente: elaboración propia.

Para la validación externa de la vía clínica con grupo desarrollador, prestadores de servicios de salud, aseguradores, academia, representantes de pacientes y cuidadores y dependencias técnicas del Ministerio de Salud y Protección Social, se hizo una ampliación de los actores a convocar para los espacios de deliberación. A continuación, relacionamos los actores convocados:

Tabla 9. Actores convocados

Tipo de actor	Actor convocado
Autoridad sanitaria	<ul style="list-style-type: none"> • Instituto Nacional de Salud • Ministerio de Salud y Protección Social: <ul style="list-style-type: none"> ◦ Dirección de Beneficios, Costos y Tarifas del Aseguramiento en Salud ◦ Dirección de Medicamentos y Tecnologías en salud ◦ Dirección de Promoción y Prevención – Subdirección de Enfermedades No Transmisibles ◦ Dirección de Promoción y Prevención – Grupo de curso de vida ◦ Dirección de Prestación de Servicios y Atención Primaria en Salud ◦ Oficina de Calidad
Sociedades científicas	<ul style="list-style-type: none"> • Asociación Colombiana de Médicos Genetistas y Medicina Genómica • Asociación Colombiana de Genética Humana • Asociación Colombiana de Hematología y Oncología • Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica • Asociación Colombiana de Psiquiatría • Colegio Colombiano de Psicólogos • Sociedad Colombiana de Pediatría • Asociación Colombiana de Medicina Interna • Asociación Colombiana de Reumatología • Sociedad Colombiana de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Instituciones prestadoras de Salud	<ul style="list-style-type: none"> • Medicarte • Hospital San Vicente Fundación • Fundación HOMI • Clínica Infantil Colsubsidio • Clínica Imbanaco • Hospital de San José
Aseguradores	<ul style="list-style-type: none"> • Asociación Colombiana de Empresas de Medicina Integral (ACEMI) • Asociación de Empresas Gestoras del Aseguramiento en Salud de Colombia (Gestarsalud) • Cuenta de Alto Costo (CAC)
Representantes de pacientes y cuidadores	<ul style="list-style-type: none"> • Federación de Enfermedades Raras (FECOER) • Fundación Colombiana Para Enfermedades Huérfanas (FUNCOLEHF) • Liga Colombiana de Hemofílicos y Otras Deficiencias Sanguíneas • Fundación FAHES Colombia • Liga Antioqueña de Hemofílicos – Fundación Lihea
Academia	<ul style="list-style-type: none"> • Centro de Investigaciones en Anomalías Congénitas y Enfermedades Raras (CIACER) – Universidad Icesi (Cali) • Grupo GENIUROS- Universidad del Rosario • Red Técnica de Enfermedades Huérfanas / Raras (Medellín – Secretaría de Salud)

Tipo de actor	Actor convocado
	<ul style="list-style-type: none"> • Instituto de Genética Humana de la Pontificia Universidad Javeriana • Instituto de Genética Humana – Universidad Nacional • Grupo de Estudio de Enfermedades Raras - Universidad Nacional • Fundación Médica de Enfermedades Raras <p>Fuente: elaboración propia.</p>

De parte del IETS, el equipo metodológico se conformó de la siguiente manera:

Tabla 10. Expertos metodólogos del grupo desarrollador del IETS

Nombre	Rol
Luis Ernesto Fandiño	Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
Ingrid Liliana Minotta Diaz	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
Álvaro Javier Burgos Cárdenas	Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
Erika Vanessa Villamil	Química farmacéutica de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
José David Millán	Químico farmacéutico de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.
Fanny Torres García	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.
Andrea Lara Sánchez	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.

Fuente: elaboración propia.

2.2 Desarrollo de espacios participativos

La participación de los actores en los espacios participativos es completamente voluntaria. Para ello, como se mencionó previamente, se realizó un mapeo ampliado identificando a diversas partes interesadas relevantes para el proceso. La presencia de quienes asistieron a los espacios participativos programados en el marco de la vía clínica responde a su decisión de involucrarse en el proceso.

Con este punto de partida, en lo relacionado con la validación interna con delegados del MSPS, se desarrolló un espacio deliberativo el día 23 de octubre a las 2:00 p.m., de forma virtual por medio de la plataforma de Microsoft Teams. Durante este espacio se socializaron los algoritmos contemplados y se promovió un diálogo abierto para recoger las percepciones, comentarios y

recomendaciones por parte de los participantes. En la siguiente tabla se listan los asistentes:

Tabla 11. Participantes de la validación interna

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia 1er espacio
1	Ministerio Salud y Protección Social	Luis Hernando Tocarruncho Ariza	Químico farmacéutico. Magíster en economía de la salud y farmacoeconomía. PhD (c) en Modelado de política y gestión pública.	Asiste
2		Alida Marlén Saavedra González	Médica y cirujana. Especialista en Administración hospitalaria. Especialista en Auditoría de la calidad de los servicios de salud.	Asiste
3		Aida Maired Builes Gutiérrez	Médica y cirujana. Especialista en epidemiología.	Asiste
4		Paola Astrid Avellaneda Lozada	Economista. Especialista en economía y gestión en salud.	No asiste
5		María Cristina D'Pino Franco	Química farmacéutica. Candidata a magíster en economía	Asiste
6		Laura Milena Múnera Restrepo	Enfermera. Magíster en salud mental.	Asiste
7		Michael Alexander Vallejo Urrego	Médico y cirujano, especialista en epidemiología, especialista en gerencia en calidad en salud, magíster en genética humana.	No asiste
8		Andrea Yanira Rodríguez Rodríguez	Odontóloga. Epidemióloga y Magíster en salud pública.	No asiste
9	Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS)	Kelly Patricia Estrada	Gerente técnica	Asiste
10		Luis Ernesto Fandiño	Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
11		Ingrid Liliana Minotta Diaz	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia 1er espacio
	12		gestión de las tecnologías sanitarias.	
12		Lorena Melgarejo Mesa	Jefe de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste
13		Fanny Torres	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste
14		Andrea Lara Sánchez	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste

Fuente: elaboración propia.

Del Grupo de Curso de Vida y de la Dirección de Prestación de Servicios y APS, aunque habían confirmado su participación, finalmente no pudieron asistir a la sesión de validación interna.

En cuanto a la validación externa, considerando la identificación ampliada de actores que se refirió previamente, se convocó a una sesión virtual el día 29 de octubre a las 2:00 p.m. A continuación, se da cuenta de la asistencia de los participantes al espacio participativo realizado de forma virtual por la plataforma de Microsoft Teams:

Tabla 12. Participantes de la sesión de validación externa

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia
1	Asociación Colombiana de Hematología y Oncología	Claudia Casas Patricia	Médica y cirujana. Especialista en medicina interna. Especialista en hematología. Especialista en epidemiología clínica. Especialista en docencia universitaria.	Asiste
2	Clínica Infantil Colsubsidio	Cindy Martínez	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en oncohematología pediátrica.	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia
3	Asociación Colombiana de Empresas de Medicina Integral (ACEMI)	Diana Julieta Díaz	Médica y cirujana. Magíster en salud pública. Máster en economía de la salud y del medicamento. Gerente de salud de ACEMI.	Asiste
4	EPS Salud Total	Angélica Suaza	Médica y cirujana. Especialista en gerencia de calidad de servicios de salud. Líder técnica de la cohorte de enfermedades huérfanas.	Asiste
5	Compensar EPS	Christian Sandoval	Médico y cirujano. Médico gestor de coagulopatías hereditarias de Compensar EPS.	Asiste
6		Isabel Cristina Marín Orozco	Médica y cirujana. Especialista en evaluación económica en salud. Magíster en epidemiología clínica. Analista de nuevas tecnologías en salud de EPS Sura.	Asiste
7	EPS Sura	Yeison Alexander Ardila Ruiz	Analista de gestión de riesgos.	Asiste
8		Víctor Alonso Ríos Carrasquilla	Médico y cirujano. Especialista en gerencia de la calidad y auditoría en salud. Analista de nuevas tecnologías en salud de EPS Sura.	Asiste
9		Lina Johanna Herrera	Médica y cirujana. Magíster en epidemiología. Magíster en Bioestadística. Líder de investigación de la CAC.	Asiste
10	Cuenta de Alto Costo (CAC)	Luis Alejandro Moreno	Médico y cirujano. Especialista en administración hospitalaria. Magíster en salud pública. Coordinador de gestión	Asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia
			del conocimiento de la CAC.	
11	Asociación Colombiana de Hematología y Oncología Pediátrica	Gisella Barros García	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en oncohematología pediátrica.	Asiste
12	Liga Antioqueña de Hemofílicos o Fundación Lihea	David Andrés Cuartas Bolívar	Técnico en sistemas. Estudiante de administración de negocios internacionales. Gerente de la Liga.	Asiste
13	Fundación FAHES Colombia	Raquel Andrea Lisman Molina	Técnica en mercadeo, ventas y publicidad. Presidente de la Fundación.	Asiste
14		Luis Hernando Tocaruncho Ariza	Químico farmacéutico. Magíster en economía de la salud y farmacoeconomía. PhD (c) en Modelado de política y gestión pública.	Asiste
15		Aida Maired Builes Gutiérrez	Médica y cirujana. Especialista en epidemiología.	Asiste
16	Ministerio de Salud y Protección Social	Paola Astrid Avellaneda Lozada	Economista. Especialista en economía y gestión en salud.	Asiste
17		María Cristina D'Pino Franco	Química farmacéutica. Candidata a magíster en economía	Asiste
18		Laura Milena Múnica Restrepo	Enfermera. Magíster en salud mental.	Asiste
19		Michael Alexander Vallejo Urrego	Médico y cirujano, especialista en epidemiología, especialista en gerencia en calidad en salud, magíster en genética humana.	No asiste
20		Andrea Yanira Rodríguez Rodríguez	Odontóloga. Epidemióloga y Magíster en salud pública.	No asiste

No.	Organización que representa	Nombre	Perfil	Trazabilidad asistencia
21	Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud (IETS)	Kelly Patricia Estrada Orozco	Gerente técnica.	Asiste
22		Luis Ernesto Fandiño	Líder Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
23		Ingrid Liliana Minotta Diaz	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
24		Lorena Mesa Melgarejo	Jefe de métodos cualitativos e investigación social	Asiste
25		Diana Marcela Segura Sandino	Química farmacéutica de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
26		Jefferson Antonio Buendía	Coordinador de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Asiste
27		Fanny Emelina Torres García	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste
28		Andrea Johanna Lara Sánchez	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Asiste

Fuente: elaboración propia.

2.3 Gestión de los conflictos de intereses

Se parte de entender los conflictos de intereses (CDI) como aquellas “*posibles situaciones de orden moral, intelectual y económico que pueden impedirle a una persona actuar en forma objetiva e independiente, ya sea porque le resulte particularmente conveniente, le sea personalmente beneficioso o porque sus familiares en los grados indicados en la ley se vean igualmente beneficiados*”

(18). En otras palabras, los conflictos de intereses son las tensiones que existen cuando los intereses privados pueden llegar a prevalecer sobre los intereses generales, colectivos o públicos (19).

En el IETS se ha establecido la política de transparencia mediante la cual se busca gestionar de forma adecuada los potenciales conflictos de intereses, asegurando la legitimidad y la transparencia de todos los procesos que el IETS tiene a su cargo, especialmente garantizando que quienes participen en los procesos no tengan intereses que puedan afectar su objetividad o incidir en las recomendaciones a favor de sus intereses personales (20).

El proceso de identificación y gestión de los CDI potenciales inicia con la declaración de estos por parte de los participantes. Para ello, el IETS dispone de un formato electrónico cuyo enlace se puede ver aquí: <http://herramientas.iets.org.co/declaracion/home.aspx> Una vez los participantes han diligenciado el formato de declaración de CDI, la información entregada es analizada por parte del Comité de gestión de los conflictos de intereses con el fin de identificar, tipificar y gestionar los potenciales conflictos.

Para la adecuada gestión de los conflictos, la deliberación del comité parte del reconocimiento la inevitable tensión entre procurar el derecho a la participación y, al mismo tiempo, generar condiciones adecuadas que no les resten legitimidad, validez y confiabilidad a la emisión de recomendaciones que se generan desde el IETS (20).

También se toman en cuenta los hechos con vigencia de dos años hacia atrás del momento en el que se hace la declaración, así como las características de los procesos o proyectos en los que las personas participarán o ejercerán sus funciones. Valorando caso a caso, se tipifican los conflictos de intereses (si son financieros, no financieros, personales u organizacionales), y se valora la experticia en función del tema utilizando una matriz que facilita el análisis y la ponderación de la experticia y del conflicto potencial (19).

Para los casos en los que la información consignada en los formatos no es suficiente, se solicita la aclaración respectiva por correo electrónico. Las respuestas enviadas por los actores también son tenidas en cuenta como elementos adicionales de análisis. De igual modo, se hace la consulta al Registro

de Transferencias de Valor del Sector Salud (RTVSS) que administra el Ministerio de Salud, para completar las fuentes de información.

Con estos elementos de análisis (la experiencia y trayectoria profesional, la declaración de los potenciales CDI, las aclaraciones adicionales y el reporte de la consulta en el RVTSS dado por el Ministerio), el comité define el alcance de la participación de los actores de acuerdo con los niveles establecidos en la política de transparencia, como se muestra en la siguiente tabla:

Tabla 13. Categorías de participación

Alcance de la participación	Definición	Implicación
Participación	Identifica el conflicto como inexistente. Esta condición ocurre cuando la persona no declara ningún interés en particular o cuando se declara algún interés que no guarda relación específica con el tema, proyecto o proceso.	La persona puede participar en todos los procesos y pasos sin limitaciones.
Limitación parcial	Identifica el conflicto como probable. Esta condición ocurre cuando la persona declara un interés particular que, a consideración del comité, podría afectar la independencia y objetividad de la persona de alguna manera, pero que no le impide completamente su participación en algunas etapas del proceso.	Se limita la participación del individuo en el proceso o procesos relacionados con el interés (específico o no específico) declarado y considerado potencialmente conflictivo. Así, su participación solo se dará en aquellos ámbitos en los que el conflicto no se materialice.
Exclusión	Identifica el conflicto como confirmado. Esta situación ocurre cuando el comité identifica un claro conflicto de los intereses de la persona con el proceso en cuestión.	Se considera que, dada la importancia de los intereses declarados y su relación con el tema de interés, el individuo no debe participar ya que pondría en riesgo la validez del y/o la confianza en el proceso.

Fuente: Elaborado a partir de política de transparencia (18).

En los casos en los que la participación es limitada o no puede darse, se delibera sobre los posibles cursos de acción que buscan alcanzar un equilibrio reflexivo (19), lo que quiere decir que se pretende optimizar la experticia y disminuir el riesgo de materialización de los conflictos de intereses, generando recomendaciones de acción.

Con estas consideraciones, se presenta a continuación la síntesis de los resultados del análisis y deliberación del comité de gestión de CDI respecto a los expertos del GD:

Tabla 14. Matriz síntesis de declaración y análisis de conflictos de interés

Nombre	Rol	Intereses declarados	Experticia soportada para el producto	Tipo de conflicto de interés identificado	Resultado deliberación Comité de gestión de conflictos de Interés
Diana Alexandra Ramírez Montaño	Experta del grupo desarrollador	Refiere asistencia como ponente internacional en un evento sobre pacientes con mucopolisacáridos y acondroplasia, con patrocinio de la industria farmacéutica .	Médica y cirujana. Especialista en bioinformática clínica y docencia universitaria. Magíster en genética humana.	Conflicto de interés financiero y no relacionado con el tema.	Considerando las aclaraciones de la experta, se observa que el conflicto no está relacionado con el tema, por lo que se le da aval de participación completa.
Sandra Patricia Garcés Sterling	Experta del grupo desarrollador	Refiere asistencia a congresos académicos con patrocinio de la industria farmacéutica .	Médica y cirujana. Especialista en pediatría. Especialista en oncohematología pediátrica. Especialista y magíster en epidemiología.	Conflicto de interés financiero y no relacionado con el tema.	Considerando las aclaraciones de la experta en las que menciona que las ponencias realizadas en los congresos no están relacionadas con hemofilia, se observa que el potencial conflicto no está

Nombre	Rol	Intereses declarados	Experticia soportada para el producto	Tipo de conflicto de interés identificado	Resultado deliberación Comité de gestión de conflictos de Interés
					relacionado con el tema, por lo que se le da aval de participación completa.
Adriana Linares Ballesteros	Experta del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Médica y cirujana. Especialidad en pediatría. Especialista en oncohematología pediátrica. Especialista en bioética.	Ninguno	Alta experticia técnica y nivel de riesgo bajo de conflictos de interés, por tanto, se le da participación completa.
María Helena Solano Trujillo	Experta del grupo desarrollador	Ha sido conferencista para algunas industrias farmacéuticas.	Médica y cirujana. Especialista en medicina interna y hematología.	Conflicto de interés financiero y específico con el tema en el que participa.	Conforme la aclaración dada por la experta, teniendo en consideración su alta experticia técnica y que el nivel de riesgo de materialización de los conflictos de interés es medio, su participación es limitada y tendrá restricción de voto en la dimensión de tratamiento.

Nombre	Rol	Intereses declarados	Experticia soportada para el producto	Tipo de conflicto de interés identificado	Resultado deliberación Comité de gestión de conflictos de Interés
Luis Ernesto Fandiño	Experto metodológico del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Epidemiólogo de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Álvaro Javier Burgos Cárdenas	Experto metodológico del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Médico y cirujano. Especialista en medicina interna. Magíster en epidemiología clínica.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Katherine Raquel Jiménez Gamarra	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Ladis Johana Madrid	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Ingrid Liliana Minotta Diaz	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Epidemióloga de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.

Nombre	Rol	Intereses declarados	Experticia soportada para el producto	Tipo de conflicto de interés identificado	Resultado deliberación Comité de gestión de conflictos de Interés
Erika Vanessa Villamil	Experta metodológica del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados	Química farmacéutica de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
José David Millán	Experto metodológico del grupo desarrollador	No declara intereses relacionados.	Químico farmacéutico de la Unidad de síntesis de la evidencia y gestión de las tecnologías sanitarias.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Fanny Torres	Profesional de apoyo de participación	No declara intereses relacionados	Profesional de apoyo a participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.
Andrea Lara Sánchez	Especialista en participación	No declara intereses relacionados.	Especialista de participación de la Jefatura de métodos cualitativos e investigación social.	Ninguno	Al no tener conflictos de intereses relacionados con el tema, tiene aval de participación completa.

Fuente: elaboración propia.

Anexo 2. Matrices de intervenciones

Las matrices de intervenciones que se presentan a continuación estructuran los componentes esenciales para la atención integral de las personas con hemofilia, de conformidad a los lineamientos elaborados para esta condición de salud y al Plan Nacional de Gestión de Enfermedades Huérfanas. Cada matriz organiza las acciones clínicas e intervenciones de acuerdo con el curso de vida, el entorno de atención, la responsabilidad sectorial e intersectorial, y los perfiles de talento humano requerido; con el propósito de estandarizar la práctica clínica, fortalecer la coordinación entre actores para así garantizar la continuidad del cuidado en todos los niveles del sistema de salud.

Detección temprana, diagnóstico y clasificación

Las matrices de intervenciones que se presentan a continuación corresponden a las dimensiones de detección temprana y diagnóstico y clasificación de la hemofilia en el marco de la atención integral (Tabla 15). Estas constituyen el punto de entrada a la ruta asistencial y son determinantes para garantizar un abordaje oportuno, reducir la morbimortalidad relacionada con hemorragias no controladas y prevenir el desarrollo de artropatía hemofílica y otras complicaciones a largo plazo.

La detección temprana incorpora estrategias dirigidas a la identificación de portadoras, familias en riesgo y recién nacidos potencialmente afectados, mediante detección temprana, evaluación del historial familiar, asesoría genética

y medición de niveles de FVIII y FIX según el contexto clínico y reproductivo. Esta fase permite, entre otros aspectos, optimizar decisiones reproductivas y de planificación familiar, en concordancia con los lineamientos del Plan Nacional de Gestión de Enfermedades Huérfanas y la normatividad vigente relacionada con enfermedades huérfanas - raras.

Por su parte, los lineamientos de diagnóstico y clasificación se orientan a confirmar la enfermedad mediante la medición de la actividad de los factores de coagulación, asegurando la correcta clasificación de la severidad (grave, moderada o leve), y determinar la etiología molecular cuando sea pertinente. Asimismo, incluye la identificación temprana de inhibidores y la articulación con laboratorios con competencia técnica en pruebas de hemostasia, lo cual es indispensable para la definición precisa del plan terapéutico y de prevención de complicaciones.

Tabla 15. Matriz de intervenciones para detección temprana, diagnóstico y clasificación

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades huérfanas y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Tamizaje de portadoras y mujeres en riesgo: a) Realizar prueba genética dirigida a la variante	Aplica a todas las severidades; énfasis en portadoras	PNGEHR 2024: Línea 1 (Prevención y detección precoz); Línea	Institucional	Individual / institucional	Inicial; antes de procedimientos ; durante gestación	Adolescencia, juventud y adultez; gestantes; RN de	IPS (consulta y laboratorio); EAPB; Direcciones	Academia y sociedades científicas; organizacio	Médico general/Medicina Familiar, Hematólogo, Médico

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades huérfanas y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
identificada en el caso índice (cuando se conozca); b) Medir FVIII/FIX en portadoras obligadas/potenciales y familiares de primer grado del caso índice; c) Repetir medición antes de procedimientos invasivos y durante la gestación/planeación del embarazo; d) En RN de madre portadora o con hemofilia, dosificar el factor deficiente.	(sintomática s y asintomática s)	2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio). Ley 1392/2010 (garantías de diagnóstico). Ley 1438/2011 (APS; promoción y prevención). Decreto 1954/2012 (RNPEH: reporte/seguimiento).			(FVIII en 3 trimestres; FIX en 3er trimestre); según síntomas	madre portadora/hemofilia	Territoriales de Salud; MSPS	nes de pacientes	Genetista, Gineco-obstetra, Bacteriólogo, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades huérfanas y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Planificación prenatal y embarazo (portadoras/mujeres con hemofilia): a) Medir FVIII cada trimestre y FIX en 3er trimestre; b) Considerar diagnóstico prenatal cuando portadora de variante F8/F9 con feto masculino (explicar riesgos/beneficios); c) Remitir a obstetricia de alto riesgo con acceso a hematología; d) Plan de parto (vigilancia	No aplica (portadoras/gestantes y RN)	PNGEHR 2024: Línea 1 (asesoría genética y control prenatal en RMP), Línea 2 (redes). Ley 1392/2010; Ley 1438/2011; Decreto 1954/2012 (RNPEH).	Institucional	Clínica / institucional / perinatal	Controles prenatales por trimestre; intraparto/posparto inmediato; al nacimiento del RN	Gestación; RN	IPS (obstetricia y hematología); EAPB; Direcciones Territoriales de Salud; MSPS	—	Gineco-obstetra, Hematólogo, Médico Genetista, Pediatra/Neonatólogo, Enfermería, Bacteriólogo

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades huérfanas y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
intraparto/posparto); e) En RN, dosificar factor deficiente.									

<p>Identificación y tamizaje familiar ampliado (cascade testing): a) Actualizar árbol genealógico y listar familiares de 1º y 2º grado; b) Contacto/convocatoria a medicina genética; c) Ofertar prueba genética dirigida o medición de FVIII/FIX según corresponda; d) Consentimiento/priva cidad y registro; e) Seguimiento de resultados y actualización del pedigree.</p>	<p>No aplica</p>	<p>PNGEHR 2024: Línea 1 (Prevención y detección precoz), Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio). Ley 1392/2010 (garantías de diagnóstico). Ley 1438/2011 (APS).</p>	<p>Mixto: institucional y comunitario</p>	<p>Comunitaria e individual / institucional</p>	<p>Al identificar caso índice y actualización anual del pedigree o ante nuevos diagnósticos</p>	<p>Todos los cursos de vida</p>	<p>IPS; EAPB (gestión de riesgo familiar); Direcciones Territoriales de Salud; MSPS</p>	<p>Organizaciones de pacientes; líderes comunitarios</p>	<p>Médico Genetista, Hematólogo, Enfermería, Trabajo Social</p>
---	------------------	--	---	---	---	---------------------------------	---	--	---

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades huérfanas y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Registro y vinculación programática en enfermedades huérfanas: a) Notificar al SIVIGILA; b) Enrolar en programa de seguimiento de EH; c) Asignar IPS primaria/centro de referencia y ruta de referencia-contrarreferencia; d) Activar recordatorios (citas, exámenes, vacunación).	No aplica	Decreto 1954/2012 (RNPEH). PNGEHR 2024: Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio). Ley 1392/2010 (garantías). Ley 1438/2011 (integralidad/continuidad).	Institucional	Programática / institucional	Al diagnóstico y actualización anual o ante cambios clínicos/administrativos	Todos los cursos de vida	IPS; EAPB; Direcciones Territoriales de Salud; MSPS; INS (RNPEH)	Organizaciones de pacientes	Enfermería gestora de casos, Hematólogo, Médico general, Trabajo Social, Apoyo administrativo/registro

<p>Educación a familia y cuidadores (detección/primeros pasos): a) Signos de alarma (cefalea intensa/TEC, hemartrosis, sangrado mucoso); b) Cuándo acudir a urgencias; c) Prevención de lesiones (evitar IM innecesarias, actividad física segura, protección articular); d) Salud oral y vacunación; e) Plan de contingencia domiciliaria y canales de contacto.</p>	<p>No aplica</p>	<p>PNGEHR 2024: Línea 1 (Prevención y detección precoz), Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio). Ley 1438/2011 (promoción y prevención).</p>	<p>Institucional y domiciliario/comunitario</p>	<p>Educativa / familiar y comunitaria</p>	<p>Sesión inicial al ingreso; refuerzos semestrales o según necesidad</p>	<p>Todos los cursos de vida (enfoque en infancia/adolescencia y cuidadores)</p>	<p>IPS; EAPB; Direcciones Territoriales de Salud</p>	<p>Sector educativo; organizaciones de pacientes; comunidad</p>	<p>Enfermería educadora, Fisioterapeuta, Odontólogo, Hematólogo, Psicología/Trabajo Social</p>
---	------------------	---	---	---	---	---	--	---	--

<p>Diagnóstico diferencial de trastornos hemorrágicos: a) Descartar enfermedad de von Willebrand (vWF:Ag, actividad vWF y estudio funcional); b) Considerar deficiencias de otros factores (XI, V, X, etc.) y trastornos plaquetarios; c) Realizar estudios de mezcla cuando proceda; d) Integrar clínica-laboratorio para diagnóstico final.</p>	<p>No aplica</p>	<p>PNGEHR 2024: Línea 1 (Prevención y detección precoz), Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio). Ley 1392/2010; Ley 1438/2011.</p>	<p>Institucional</p>	<p>Diagnóstica / institucional</p>	<p>En casos de discordancia clínico-analítica o cuando no se confirma hemofilia; reevaluar según evolución</p>	<p>Todos los cursos de vida</p>	<p>IPS (laboratorio/hematología); EAPB; Direcciones Territoriales de Salud; MSPS</p>	<p>ONAC (acreditación); academia</p>	<p>Hematólogo, Bacteriólogo/Especialista en hemostasia, Enfermería</p>
---	------------------	---	----------------------	------------------------------------	--	---------------------------------	--	--------------------------------------	--

<p>Tamizaje y seguimiento de inhibidores anti-FVIII/FIX: a) Ensayo de Bethesda (mod. Nijmegen) ante sospecha clínica o pobre respuesta;b) Verificar antes de cirugías y tras terapia intensiva (>5 días)</p>	<p>Grave, Moderada, Leve (según riesgo)</p>	<p>PNGEHR 2024: Línea 1 (Prevención y detección precoz), Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio). Ley 1392/2010; Ley 1438/2011.</p>	<p>Institucional</p>	<p>Diagnóstica / institucional</p>	<p>Frecuencia sugerida: cada 3-6 meses durante los primeros 20-50 días de exposición o hasta estabilizar; luego anual; además siempre ante sangrados inesperados, previo a cirugía y tras terapia intensiva</p>	<p>Todos los cursos de vida</p>	<p>IPS (hematología/aboratorio); EAPB; Direcciones Territoriales de Salud; MSPS</p>	<p>—</p>	<p>Hematólogo, Bacteriólogo de hemostasia, Enfermería</p>
---	---	---	----------------------	------------------------------------	---	---------------------------------	---	----------	---

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	Plan Nacional de Gestión de Enfermedades huérfanas y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Evaluación articular y funcional inicial: a) Examen musculoesquelético ; b) Tamizaje ecográfico tipo HEAD-US/ultrasonido MSK cuando sea factible; c) Registro de dolor y calidad de vida; d) Plan de seguimiento y referencias (fisioterapia/ortopedia/imágenes).	No aplica	PNGEHR 2024: Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral). Ley 1438/2011 (integralidad y calidad).	Institucional	Clínica / funcional	Al diagnóstico; luego cada 6-12 meses o tras hemartrosis repetidas/agravamiento del dolor	Niñez, adolescencia y adultez	IPS (hematología, fisioterapia, imágenes); EAPB; Direcciones Territoriales de Salud; MSPS	Sector deporte/actividad física adaptada; organizaciones de pacientes	Fisioterapeuta, Hematólogo, Imagenólogo/ Radiología MSK, Ortopedista, Enfermería

Tratamiento integral

La matriz de intervenciones para la dimensión de tratamiento integral organiza las acciones necesarias para garantizar el manejo continuo y seguro de las personas con hemofilia, desde la instauración de la terapia sustitutiva o no sustitutiva hasta el ajuste dinámico del régimen terapéutico de acuerdo con la respuesta clínica y farmacocinética (Tabla 16). En esta dimensión, se prioriza el uso de concentrados de factor VIII o IX (plasmáticos con doble inactivación viral o recombinantes) como primera línea, evitando el uso de plasma fresco congelado o crioprecipitado, salvo en situaciones de contingencia en las que no se disponga de concentrados. Asimismo, se establece la profilaxis individualizada, idealmente iniciada en etapas tempranas del curso de vida, con ajustes basados en parámetros farmacocinéticos y en el patrón de sangrado, con el objetivo de mantener niveles valle protectores y prevenir hemartrosis y artropatía.

La matriz también contempla el manejo de situaciones clínicas especiales, como la presencia de inhibidores, en las que se consideran terapias alternativas, incluidos agentes de bypass y terapias no sustitutivas. De igual manera, se incluye el uso controlado de desmopresina en hemofilia A leve o moderada y en portadoras, conforme a criterios clínicos de seguridad. Esto permite estandarizar la toma de decisiones terapéuticas, asegurar la continuidad del tratamiento en todos los entornos asistenciales y favorecer la coordinación entre hematología y los demás integrantes del equipo interdisciplinario.

Tabla 16. Matriz de intervenciones para tratamiento integral

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
CFC como primera línea (FVIII/FIX) y profilaxis individualizada: a) Priorizar concentrados de factores (plasmáticos con doble inactivación viral o recombinantes) sobre PFC/crioprecipitado; b) Individualizar por farmacocinética (PK) (en HA medir pico 15-30 min, vida media con 3 muestras hasta 96 h; ver Protocolo Anexo 9); c) EHL vs estándar según PK/adherencia, manteniendo profilaxis sostenida; d) En HB, usar FIX puro (evitar CCPa	HA/HB: grave; moderada con fenotipo grave; leve según riesgo	PNGEHR Línea 2 (Tratamiento Integral; Medicamentos ;Centros de Referencia y Redes de Servicio), Ley 1438/2011 (APS, integralidad/calidad), Ley 1392/2010 (garantías EHR).	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Revisiones PK al inicio y al ajustar; control clínico/trimestral de ABR y adherencia	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo, Enfermería gestora, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
como sustituto de FIX); e) Escalar si hay sangrados a pesar de adherencia y confirmar inhibidor si respuesta es pobre.									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Profilaxis en pacientes sin inhibidores (HA/HB): a) Iniciar precozmente (ideal antes de 3 años y antes de daño articular) con CFC (EHL o estándar) y ajustar a niveles valle 3-5%; b) En HA grave con sangrados espontáneos pese a adherencia, considerar terapia no sustitutiva como alternativa; c) Mantener profilaxis sostenida y a largo plazo.	Grave; moderada con fenotipo grave	PNGEHR Línea 2 (Tratamiento integral; continuidad de la atención).	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Controles clínicos cada 3-6 meses; ajuste según PK/ABR	Niñez, adolescencia y adulteza	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo, Enfermería, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Terapia no sustitutiva (HA): Emicizumab para profilaxis en HA con inhibidores (también opción en HA sin inhibidores según lineamientos): carga 3 mg/kg SC semanal x4 semanas; mantenimiento desde semana 5: 1,5 mg/kg SC semanal (esquema de referencia). No usar para hemorragia aguda.	HA (con inhibidores; opción en HA sin inhibidores)	PNGEHR Línea 2 (Tratamiento Integral, Medicamentos).	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Controles clínicos 3-6 meses; educación riesgos/compatibilidades	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo, Enfermería, Farmacia clínica

<p>Agentes de puente (bypass) e inhibidores: a) HA con inhibidores (sangrado agudo o cirugía): rFVIIa 90–120 mcg/kg/dosis hasta control; o CCPa ajustando a perfil con/sin emicizumab (con emicizumab: 20–25 UI/kg/dosis, máx. 100 UI/kg/día; sin emicizumab: 50–75 UI/kg/día, máx. 200 UI/kg/día); b) HB con anafilaxia a FIX: preferir rFVIIa; no CCPa; c) Considerar profilaxis con emicizumab o agentes de puente en pacientes con inhibidores.</p>	<p>HA/HB con inhibidores</p>	<p>PNGEHR Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral; Medicamentos).</p>	<p>Institucional</p>	<p>Clínica</p>	<p>A demanda; según evento</p>	<p>Todas</p>	<p>IPS (hematología/urgencias/quirófano); EAPB; MSPS</p>	<p>—</p>	<p>Hematólogo, Urgenciólogo, Anestesia, Enfermería, Farmacia</p>
---	------------------------------	---	----------------------	----------------	--------------------------------	--------------	--	----------	--

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Otros derivados del plasma (PFC/crioprecipitado): no recomendados; restringir a urgencia vital cuando CFC no esté disponible en 4-6 horas.	Todas	PNGEHR Línea 2 (Medicamentos).	Institucional	Clínica	Solo en contingencia definida	Todas	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Banco de Sangre, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Antifibrinolíticos (ácido tranexámico): a) Útiles en mucosas/odontología (monoterapia o coadyuvante); contraindicado en hematuria; b) Dosis: VO 15–25 mg/kg cada 6–8 h (3–4/día) y/o IV 10–15 mg/kg cada 6–8 h; hasta 7 días en pos-extracción; tópico posible; c) Precaución al combinar con CCPa.	Todas (según sitio)	PNGEHR Línea 2 (Tratamiento Integral; Medicamentos).	Institucional y domiciliario	Clínica	Periprocedimiento o a demanda	Todas	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Odontólogo, Enfermería

<p>Manejo de hemartrosis y hemorragia aguda: a) Infusión urgente de CFC (sin inhibidores) o bypass (con inhibidores); b) Evaluar respuesta clínica según criterios WFH (Excelente/Buena/Modera/Nula; ver Tabla 22 en Lineamientos); c) RICE/PRICE + analgesia (evitar AINEs salvo COX-2; no IM); d) Evitar carga de peso hasta mejoría; e) Artrocentesis solo si hemartrosis tensa y dolorosa o sospecha de infección; f) Fisioterapia según fase (aguda/subaguda/posaguda; ver Tabla 23).</p>	<p>Todas</p>	<p>PNGEHR Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral).</p>	<p>Institucional y domiciliario</p>	<p>Clínica / rehabilitación</p>	<p>Inmediata ante evento; control 24-72 h</p>	<p>Todas</p>	<p>IPS (urgencias/hematología/rehabilitación); EAPB</p>	<p>—</p>	<p>Hematólogo, Urgencias, Fisioterapeuta, Enfermería, Farmacia</p>
--	--------------	--	-------------------------------------	---------------------------------	---	--------------	---	----------	--

<p>Manejo perioperatorio: a) Plan multidisciplinario con metas de nivel de factor (o estrategia con emicizumab/bypass); b) Disponibilidad inmediata de CFC/antifibrinolíticos/bypass y laboratorio 24/7; c) DDAVP en HA leve con prueba positiva (evitar <2 años/alto riesgo CV/hiponatremia; monitorizar sodio); d) Duración: ≥3 días cirugía menor; 7–10 (hasta 14) cirugía mayor; e) No tromboprofilaxis farmacológica rutinaria (usar medidas mecánicas).</p>	<p>Todas (ajustado a severidad y procedimiento)</p>	<p>PNGEHR Línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral).</p>	<p>Institucional</p>	<p>Clínica / quirúrgica</p>	<p>Pre, intra y posoperatorio según protocolo</p>	<p>Todas</p>	<p>IPS (cirugía/odontología/hematología); EAPB; MSPS</p>	<p>—</p>	<p>Hematólogo, Cirujano/Odontólogo, Anestesia, Enfermería, Farmacia</p>
--	---	--	----------------------	-----------------------------	---	--------------	--	----------	---

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Tratamiento episódico en presencia de inhibidores: a) Alta respuesta (HA): rFVIIa o CCPa según antecedentes de respuesta y disponibilidad; si en emicizumab, usar rFVIIa o CCPa ≤100 UI/kg/día; b) Baja respuesta (HA): considerar CFC a dosis altas; c) HB con inhibidores y anafilaxia a FIX: rFVIIa; evitar CCPa; d) Vigilancia estrecha 24-72 h.	HA/HB con inhibidores	PNGEHR Línea 2 (Tratamiento Integral; Medicamentos).	Institucional	Clínica	Según evento; control clínico 24-72 h	Todas	IPS (hematología/urgencias); EAPB	—	Hematólogo, Urgencias, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Plan odontológico y mucosas (coadyuvantes): a) Antifibrinolítico VO/IV/tópico en procedimientos dentales; b) Coordinar profilaxis hemostática con hematología; c) Tranexámico hasta 7 días pos-extracción.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz). Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral)	Institucional y comunitario	Clínica / preventiva	Semestral y periprocedimiento	Todas	IPS (odontología/hematología); EAPB; DTS	Sector educativo/comunitario	Odontólogo, Hematólogo, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>Educación, adherencia y autocuidado (apoya éxito terapéutico): a) Registro de infusions; b) Revisión periódica de adherencia, técnica de infusión y ajuste de régimen; c) Entrenamiento en auto-infusión y técnicas asépticas; d) Uso de registros electrónicos; e) Acompañamiento psicosocial; f) Transición estructurada adolescente-adulto.</p>	Todas	<p>PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral). Línea 3. (Participación social)</p>	Institucional y domiciliario	Educativa / programática	Contacto mensual inicial; luego trimestral	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	Organizaciones de pacientes; sector TIC/educativo	Enfermería gestora, Hematólogo, Psicología, Trabajo Social

Prevención de complicaciones

La matriz de intervenciones correspondiente a la dimensión de prevención de complicaciones establece las acciones dirigidas a evitar hemorragias recurrentes, hemartrosis y el desarrollo de artropatía hemofílica, con énfasis en la implementación y sostenimiento de esquemas de profilaxis a lo largo del curso de vida (Tabla 17). Se considera la administración periódica de terapia sustitutiva con concentrados de factor VIII o IX, o el uso de terapia no sustitutiva en el caso de hemofilia A, de acuerdo con la severidad, el fenotipo hemorrágico y el riesgo articular individual. La profilaxis se clasifica en primaria, secundaria y terciaria, y se orienta a mantener niveles valle protectores, con ajustes basados en evaluación farmacocinética personalizada y en el patrón de sangrado.

En personas con inhibidores, se prioriza el uso de emicizumab como profilaxis regular en hemofilia A y se definen opciones diferenciadas de agentes de bypass cuando se requiera el control de un evento hemorrágico o el soporte perioperatorio. Asimismo, se contempla el uso racional de antifibrinolíticos en procedimientos orales y en sangrados de mucosas, y la desmopresina en casos seleccionados de hemofilia A leve o moderada o en portadoras. Se reafirma la recomendación de no utilizar plasma fresco congelado ni crioprecipitado, salvo en situaciones de urgencia vital cuando no se disponga de concentrados en un tiempo razonable.

Tabla 17. Matriz de intervenciones para prevención de complicaciones

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Definición y principios de profilaxis: administrar periódicamente terapias para mantener hemostasia y evitar hemorragias (en especial hemartrosis) y artropatía. Modalidades: sustitutiva (FVIII/FIX) y no sustitutiva (emicizumab). Definiciones operativas:	Todas (énfasis en fenotipo grave)	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio, Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Según esquema; sostenida a largo plazo	Pediatria, adolescencia, adulteza	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo, Enfermería, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
primaria (antes del 2º sangrado y <3 años), secundaria (≥ 3 hemartrosis, >3 años, sin daño articular), terciaria (con artropatía/edad adulta). Profilaxis estándar: FVIII 15–40 UI/kg 2–3/sem o FIX 20–40 UI/kg 2/sem.									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Inicio y escalamiento de profilaxis: en pediatría HA/HB grave (o moderada con fenotipo grave), iniciar tempranamente (ideal <3 años) con CFC (vida media estándar o extendida) o no sustitutiva en HA; mantener niveles valle 3-5%; si persisten sangrados pese a adherencia, escalar (revisar valle PK y/o	Grave; moderada con fenotipo grave	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Controles 3-6 meses; ajuste por PK/ABR	Niñez en adelante	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo, Enfermería, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
considerar alternativas).									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Profilaxis en ausencia de inhibidores (HA/HB): CFC FVIII/FIX (vida media estándar o extendida) con dosis/frecuencia ajustadas por PK para prevenir sangrado espontáneo; objetivo: ausencia de sangrados. Si HA grave presenta sangrados espontáneos pese a adherencia, considerar emicizumab	Grave; moderada con fenotipo grave	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral, Medicamentos)	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Evaluación PK al inicio y en ajustes; seguimiento trimestral	Todas	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Enfermería, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
como alternativa.									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Profilaxis en presencia de inhibidores: En HA con inhibidores, emicizumab como profilaxis regular (carga 3 mg/kg SC semanal x4; mantenimiento desde semana 5 1,5 mg/kg SC semanal). No usar emicizumab para hemorragia aguda. En HB con anafilaxia a FIX, preferir rFVIIa; no usar CCPa.	HA con inhibidores; HB con inhibidores y anafilaxia a FIX	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Clínica / programática	Controles 3-6 meses; educación de riesgos	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo, Enfermería, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>Adyuvantes antifibrinolíticos (control de mucosas/odontología): Ácido tranexámico VO 15-25 mg/kg 3-4/día; IV 10-15 mg/kg cada 6-8 h; hasta 7 días pos-extracción; posible uso tópico.</p> <p>Contraindicado en hematuria por riesgo de uropatía obstructiva.</p> <p>Precaución si se combina con CCPa.</p>	Todas (según sitio)	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz); Línea 2.(Medicamentos)	Institucional y domiciliario	Clínica	A demanda o periprocedimiento	Todas	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Odontólogo, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Evitar sustitutos de baja seguridad: PFC/crioprecipitado no recomendados; restringir solo a urgencia vital cuando CFC no disponible en 4-6 h. Priorizar FVIII/FIX plasmáticos con doble inactivación viral o recombinantes.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz); Línea 2.(Medicamentos)	Institucional	Clínica	Solo en contingencia	Todas	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Banco de sangre, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Prevención de artropatía: garantizar profilaxis sostenida; programas de fisioterapia y actividad física segura; detección de hemartrosis subclínica (US/MSK cuando disponible); educación post-sangrado y estrategias de protección articular. (Complementa los principios de prevención de	Todas (énfasis grave/moderada)	PNGEHR Línea 2.(Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Rehabilitación / educativa	Plan base trimestral; refuerzos tras sangrados	Niñez, adolescencia, adultez	IPS (rehabilitación/hematología); EAPB	Sector deporte/AF adaptada	Fisioterapeuta, Hematólogo, Terapia ocupacional, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
artropatía derivados del control de hemorragias del documento).									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Prevención de complicaciones infecciosas y vacunación: esquema regular completo; bioseguridad	Todas	PNGEHR Línea 1.(Prevención y detección precoz)	Institucional y domiciliario	Preventiva / clínica	Según esquema; tamizaje anual/según riesgo	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Médico general/Pediatra, Hematólogo, Enfermería, Vacunación
Acceso venoso seguro / dispositivos: priorizar venopunción periférica y auto-infusión; protocolos de asepsia. (Soporte operativo para evitar complicaciones asociadas al tratamiento).	Todas (énfasis en niñez)	PNGEHR Línea 1.(Prevención y detección precoz)	Institucional y domiciliario	Clínica	Revisión en cada control; seguimiento mensual si CVC	Niñez/adolescentes; adultos según necesidad	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Enfermería (infusión/curación), Cirugía pediátrica/intervencionista

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Adherencia, educación y monitoreo: registro de infusiones, revisión de técnica y almacenamiento ; identificación de barreras (logísticas/psicosociales) y ajustes individualizados del régimen. (Facilitador clave para mantener metas hemostáticas y prevenir descompensaciones).	Todas	PNGEHR Línea 1.(Prevención y detección precoz)	Institucional y domiciliario	Programática / educativa	Contacto mensual inicial; luego trimestral	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	Organizaciones de pacientes; sector TIC	Enfermería gestora, Hematólogo, Psicología, Trabajo Social

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Salud bucal preventiva: plan semestral (higiene); tranexámico en procedimientos; coordinación con hematología para profilaxis hemostática. Contraindicar tranexámico si hematuria.	Todas	PNGEHR Línea 1.(Prevención y detección precoz); Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio)	Institucional y comunitario	Preventiva / clínica	Semestral; periprocedimiento	Todas	IPS (odontología/hematología); EAPB; DTS	Sector educativo/comunitario	Odontólogo, Hematólogo, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Transición adolescente-adulto y apoyo psicosocial: plan de transición estructurado (autocuidado, auto-infusión, navegación del sistema), grupos de apoyo; evaluación psicosocial, identificación de situaciones de riesgo y desarrollo de planes de intervención; urgencias evitables. (Clave para continuidad	Todas	PNGEHR Línea 3.(Participación social; Comisión Intersectorial de Salud Pública)	Institucional y domiciliario	Programática / psicosocial	Tamizaje anual; sesiones según plan	Adolescencia y adultez joven	IPS; EAPB; DTS; MSPS	Organizaciones de pacientes; sector educativo/TIC	Psicología, Trabajo Social, Enfermería gestora, Hematólogo

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
y prevención de descompensaciones).									

Seguimiento

La matriz de intervenciones para la dimensión de seguimiento estructura los componentes necesarios para garantizar la continuidad, integralidad y articulación del cuidado en personas con hemofilia, desde el momento del diagnóstico y a lo largo del curso de vida (Tabla 18). Su propósito es asegurar un acompañamiento programático, enfocado en la prevención secundaria y terciaria, la adherencia terapéutica, la detección temprana de complicaciones y la optimización de los resultados funcionales y de calidad de vida. En esta dimensión, se establece la vinculación formal al programa de hemofilia, con acceso a soporte mediante línea de contacto telefónico 24/7, seguimiento periódico por hematología, y acompañamiento activo por parte de otras especialidades médicas y/u otro talento humano en salud, incluyendo educación continua, monitoreo de adherencia, habilidades para auto-infusión y resolución de barreras administrativas y logísticas.

En tal sentido, se define la participación regular de odontología, fisiatría y rehabilitación, ortopedia, psicología y trabajo social, con una frecuencia de seguimiento modulada según las características clínicas de cada persona. Se incluyen las evaluaciones paraclínicas orientadas a monitorizar niveles de FVIII/FIX, detección de inhibidores, estudios farmacocinéticos, control durante gestación y vigilancia de comorbilidades infecciosas o musculoesqueléticas.

Tabla 18. Matriz de intervenciones para seguimiento

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Vinculación y seguimiento integral en programa de hemofilia: asegurar inscripción al programa; acceso a 24/7 para soporte telefónico/urgente; componentes mínimos: evaluación hematológica, laboratorio (niveles de FVIII/FIX e inhibidores), músculo-esquelético, odontología, control del dolor, salud sexual y reproductiva, psicosocial, promoción y prevención, y asesoría genética.	Todas	PNGEHR: Línea 2. (organización de la atención integral, tratamiento integral) Línea 3. (Registro de personas con EHR); Ley 1438/2011 (APS, integralidad); Ley 1392/2010 (EHR de especial interés); RNPEH (Dec. 1954/2012).	Institucional y domicilio	Programática / clínica	Ingreso al diagnóstico y seguimiento continuo	Todos	IPS; EAPB; DTS; MSPS; INS (RNPEH)	—	Hematólogo, Enfermería gestora, Coordinación de programa

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Valoración por Hematología: severa: cada 1-2 meses ($\geq 6/año$); moderada/leve: ≥ 1 cada 6 meses ($\geq 2/año$). Ajustar según sangrados, procedimientos y cambios terapéuticos.	Grave, Moderada, Leve	PNGEHR Línea 2.(Tratamiento Integral)	Institucional	Clínica	Según severidad (mínimos indicados)	Todos	IPS; EAPB	—	Hematólogo
Seguimiento por Enfermería: gestión de atención, educación (auto-infusión, técnica aséptica, registro), adherencia y barreras. Severos: ≥ 6 seguimientos/año; moderados/ leves: $\geq 2/año$.	Todas	PNGEHR Línea 2.(Tratamiento Integral)	Institucional y domicilio	Programática / educativa	Según severidad (mínimos indicados)	Todos	IPS; EAPB	—	Enfermería entrenada en hemofilia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Odontología continua: prevención, manejo de hallazgos y coordinación hemostática. Severa: ≥ 3 consultas/año; moderada/leve: $\geq 2/año$.	Todas	PNGEHR Línea 1.(Prevención y detección precoz); Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio)	Institucional y comunitario	Preventiva / clínica	Según severidad (mínimos indicados)	Todos	IPS; EAPB; DTS	Sector educativo/comunitario	Odontología general/odontopediatría
Ortopedia: con artropatía: ≥ 4 consultas/año; sin artropatía: $\geq 1/año$, modulada por patrón de hemartrosis/sangrados osteomusculares.	Todas (prioridad si artropatía)	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral)	Institucional	Clínica / especializada	Según condición articular	Todos	IPS; EAPB	—	Ortopedista

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Fisiatría y Rehabilitación: con artropatía: ≥1 cada 3 meses (≥4/año); sin artropatía: ≥1/año. Incluye fisioterapia y terapia ocupacional según fase/objetivos.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral)	Institucional y domicilio	Rehabilitación	Según condición articular	Todos	IPS; EAPB	Sector deporte/AF	Fisiatra, Fisioterapeuta, TO
Psicología: evaluación y plan psicosocial ≥2 consultas/año y soporte en adherencia.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio; Tratamiento Integral), Línea 3 (Certificación de Discapacidad)	Institucional y comunitario	Psicosocial	≥2/año (mínimo)	Todos	IPS; EAPB; DTS	Organizaciones de pacientes	Psicología

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Trabajo Social: evaluación sociofamiliar, aseguramiento, redes y riesgos; ≥2 consultas/año. Coordinación interinstitucional para continuidad de cuidados.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral), Línea 3 (Participación social; Certificación de Discapacidad)	Institucional y comunitario	Psicosocial / gestión	≥2/año (mínimo)	Todos	IPS; EAPB; DTS	Educación, bienestar social	Trabajo social

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Seguimiento paraclínico – Hemofilia A: FVIII en gestantes (ideal cada trimestre); pruebas de inhibidores a criterio del hematólogo en: diagnóstico reciente, exposición intensiva >5 días, profilaxis continua, cirugía, respuesta deficiente o vida media corta; acceso a PK para individualización; serologías virales según historia.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz); Ley 1438/2011 (calidad/continuidad).	Institucional	Diagnóstica	Según escenarios definidos	Todas (incluye gestantes)	IPS (lab/hematología); EAPB; MSPS	ONAC/RELAB	Hematólogo, Bacteriólogo

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Seguimiento paraclínico – Hemofilia B: FIX en embarazo (valor basal 3er trimestre); inhibidores: mismas circunstancias de HA y, además, reacción anafiláctica o síndrome nefrótico y antecedentes familiares; acceso a PK y serologías según historia.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz); Ley 1438/2011 (calidad/continuidad).	Institucional	Diagnóstica	Según escenarios definidos	Todas (incluye gestantes)	IPS (lab/hematología); EAPB; MSPS	ONAC/RELAB	Hematólogo, Bacteriólogo

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Seguimiento músculo-esquelético: valoración ≥ 1 vez/año; al diagnóstico/ingreso usar escalas e imagen (p. ej., HEAD-US/Rx/IRM según necesidad); examen en cada episodio; seguimiento hasta resolución de sinovitis y rehabilitación.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral).	Institucional	Clínica / rehabilitación	Anual y según eventos	Todos	IPS; EAPB	—	Hematólogo, Fisiatra/Fisioterapeuta, Imagenología

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Comorbilidades y tamizajes generales: aplicar mismas estrategias poblacionales (HTA, DM, cáncer por edad) y control de riesgo CV/metabólico, coordinado por el programa.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral), Ley 1438/2011 (APS).	Institucional y comunitario	Preventiva / clínica	Según guías poblacionales	Todos	IPS; EAPB; DTS	—	Médico tratante, Enfermería, Nutrición

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Servicios mínimos esenciales del programa: disponibilidad 24/7 de urgencias, laboratorio (ensayos de factor e inhibidor), CFC/adyuvantes (DDAVP/antifibrinolíticos), rehabilitación, dispositivos de inmovilización; referencias a especialidades; atención ambulatoria/hospitalaria/urgencias 24h.	Todas	PNGEHR línea 2 (Centros de Referencia y Redes de Servicio, medicamentos), línea 3 (Participación social, Certificación de Discapacidad)	Institucional	Organizacional / aseguramiento	Continuo	Todos	IPS; EAPB; DTS; MSPS	INVIMA/ONAC/ADRES	Dirección IPS, Hematología, Farmacia, Rehabilitación

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Portadoras (seguimiento): todas deben estar en programa; medir FVIII/FIX (procedimientos, gestación/parto/puerperio y ante sangrado); asesoría genética; vigilancia de sangrado obstétrico.	N/A (portadoras)	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional	Clínica / genética	Según eventos y trimestres (HA: FVIII cada trimestre; HB: FIX 3er trimestre)	Adolescencia, adultez, gestación	IPS; EAPB; DTS	—	Médico Genetista, Hematólogo, Gineco-obstetra, Enfermería

Equipo interdisciplinario

La matriz de intervenciones correspondiente a la dimensión de equipo interdisciplinario define la organización, los roles y las responsabilidades del talento humano en salud involucrados en la atención integral de las personas con hemofilia, con el fin de asegurar la coordinación efectiva del cuidado, la continuidad asistencial y la calidad de los procesos clínicos (Tabla 19). En esta estructura, la dirección médica del programa, a cargo de un hematólogo con experiencia en hemofilia, asume el liderazgo técnico y la toma de decisiones clínicas. El hematólogo tratante (de

adultos o pediatría) coordina el plan terapéutico, la profilaxis, el manejo de eventos agudos y el seguimiento especializado, apoyada por el médico general entrenado para la atención de necesidades clínicas frecuentes y el triage de urgencias.

Enfermería, se encarga de la gestión de casos, desempeñando un rol fundamental en la articulación del cuidado, la educación en auto-infusión, el fortalecimiento de la adherencia y la identificación de barreras de acceso. El laboratorio de hemostasia garantiza la disponibilidad y calidad de las pruebas necesarias para el monitoreo clínico y farmacocinético, incluyendo la detección y seguimiento de inhibidores. El equipo musculoesquelético (fisiatría, fisioterapia, terapia ocupacional y ortopedia) interviene en la prevención y manejo de hemartrosis y secuelas articulares, mientras que odontología asegura el cuidado oral y la coordinación de procedimientos con cobertura hemostática. Finalmente, el equipo psicosocial (psicología y trabajo social) acompaña la adherencia, la transición entre etapas del curso de vida, la participación social y el fortalecimiento de redes de apoyo, incluyendo aspectos de salud sexual y reproductiva cuando corresponda.

Tabla 19. Matriz de intervenciones para equipo interdisciplinario

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Dirección médica del programa (hematología): a) Designar director médico (hematólogo adulto/pediatra) con experiencia en hemofilia; b) Definir estándares clínicos, metas terapéuticas y supervisión de calidad; c) Disponibilidad 24/7 y liderazgo en eventos críticos.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio, Tratamiento Integral)	Institucional	Organizacional / clínica	Revisión trimestral de desempeño del programa; 24/7 en eventos	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	—	Hematólogo director

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Hematología tratante: a) Toma de decisiones clínicas; b) Protocolos de profilaxis/tratamiento agudo/perioperatorio; c) Coordinación con laboratorio y farmacia; d) Liderar comités de caso.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio, Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Clínica	Según seguimiento y eventos	Todas	IPS; EAPB	—	Hematólogo (adulto/pediatra)

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Médico general entrenado en hemofilia: a) Soporte clínico bajo direccionamiento de hematología; b) Triage de urgencias; c) Seguimiento de comorbilidades y educación.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio, Tratamiento Integral)	Institucional	Clínica	Según agenda del programa	Todas	IPS; EAPB	—	Médico general

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Enfermería entrenada en hemofilia (gestión de casos): a) Coordinación de la atención; b) Capacitación en terapia domiciliaria/auto-infusión; c) Educación continua; d) Valoración inicial y planes de seguimiento; e) Enlace con asegurador y comunidad.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio, Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Programática / educativa	Contacto mensual inicial; luego trimestral	Todas	IPS; EAPB	Organizaciones de pacientes	Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Equipo musculoesquelético : a) Fisioterapia, Terapia Ocupacional, Fisiatría, Ortopedia para prevención, recuperación post-hemorragia y manejo de secuelas; b) Educación en actividad física segura y protección articular; c) Uso de HEAD-US y escalas funcionales cuando aplique.	Todas (prioridad si artropatía)	PNGEHR Línea 2. (Centros de Referencia y Redes de Servicio, Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Clínica / rehabilitación	Trimestral o según eventos	Todas	IPS; EAPB	Sector deporte/AF	Fisioterapeuta, TO, Fisiatra, Ortopedista

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Laboratorio de hemostasia: a) Bacteriólogo con experiencia; b) Ensayos de FVIII/FIX, inhibidores y control de calidad; c) Articulación con clínica para PK, perioperatorio y vigilancia de respuesta; d) Reporte estandarizado.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional	Diagnóstica	24/7 para urgencias; según protocolos	Todas	IPS; EAPB; MSPS	ONAC/RELAB (acreditación)	Bacteriólogo/lab hemostasia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Equipo psicosocial: a) Psicología y Trabajo Social para evaluación de riesgo psicosocial, adherencia y bienestar; b) Enlace con SGSSS, certificación de discapacidad y redes; c) Apoyo a decisiones compartidas y transición adolescente-adulto.	Todas	PNGEHR Línea 3. (Participación social)	Institucional y comunitario	Psicosocial	≥2 veces/año y según riesgo	Todas	IPS; EAPB; DTS	Organizaciones de pacientes, sector educativo	Psicología, Trabajo Social

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Odontología: a) Promoción y prevención (Res. 3280/2018, enfoque programático); b) Manejo seguro (hemostasia local, antifibrinolíticos); c) Coordinación con hematología para cobertura hemostática; d) Urgencias orales.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional y comunitario	Preventiva / clínica	Semestral y periprocedimiento	Todas	IPS; EAPB; DTS	Sector educativo/comunitario	Odontólogo/odontopediatra

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Salud sexual y reproductiva / Ginecología- Ginecoobstetricia: a) Atención a portadoras y mujeres con hemofilia; b) Planificación, control prenatal de alto riesgo y parto seguro; c) Manejo de menorragia y posparto; d) Articulación con hematología.	Portadoras y mujeres con hemofilia	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional	Clínica / perinatal	Según curso gestacional y eventos	Adolescencia-adulvez	IPS; EAPB; DTS	—	Ginecología/Ginecoobstetricia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Nutrición: a) Evaluación y control de peso/IMC; b) Plan nutricional para salud ósea y comorbilidades; c) Educación en hábitos saludables y prevención de sarcopenia.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Preventiva / clínica	Anual o según riesgo	Todas	IPS; EAPB	—	Nutrición

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Farmacia / Químico farmacéutico: a) Gestión de abastecimiento continuo (CFC, no-factor, adyuvantes); b) Farmacovigilancia y educación en almacenamiento/usos; c) Canastas para terapia domiciliaria.	Todas	PNGEHR Línea 2. (Medicamentos)	Institucional	Programática / clínica	Revisión mensual e incidentes	Todas	IPS; EAPB; MSPS	INVIMA/proveedores	Químico farmacéutico, Farmacia clínica

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Medicina Genética: a) Asesoría pre-/pos-prueba; b) Coordinación de pruebas y actualización de árbol genealógico; c) Apoyo a decisiones reproductivas y a transición familiar.	Todas (incluye portadoras)	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional	Clínica / educativa	Según hitos vitales y solicitud	Todas	IPS; EAPB; DTS	—	Médico genetista

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Especialistas de apoyo según necesidad: a) Dolor crónico, Enfermedades infecciosas, Hepatología, Immunología, Cardiología/Oncología u otros; b) Planes co-gestionados con hematología para comorbilidades	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral)	Institucional	Clínica	Según indicación	Todas	IPS; EAPB	—	Especialistas según caso

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Mecanismos de articulación y continuidad: a) Ruta liderada por hematología con apoyo de enfermería; b) Protocolos estandarizados para manejo y continuidad ante cambios de personal; c) Reuniones multidisciplinarias para casos complejos (sinovitis, dolor crónico, embarazo, cirugía); d) Comités psicosociales con	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral)	Institucional y red integrada	Organizacional	Reuniones mensuales; comité psicosocial según casos	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	Organizaciones de pacientes; instituciones educativas	Hematólogo + equipo multidisciplinario

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
aseguradoras y decisión compartida (FMH); e) Coordinación centralizada entre especialidades/servicios; f) Transición ordenada pediatría-adulto.									

Educación y apoyo

La matriz de intervenciones correspondiente a la dimensión de educación y apoyo organiza las estrategias orientadas a fortalecer las capacidades de las personas con hemofilia, sus familias y cuidadores para participar activamente en

el autocuidado, la prevención de complicaciones y la toma de decisiones informadas a lo largo del curso de vida (Tabla 20). En este componente, se contempla la educación continua sobre el reconocimiento temprano de hemorragias, el manejo inicial de urgencias y la activación oportuna de las rutas de atención. Se incluyen las habilidades para la auto-infusión y administración segura de concentrados de factor u otros productos, el uso adecuado de registros y herramientas digitales para el seguimiento de la adherencia, y las prácticas de almacenamiento, preparación y eliminación segura de insumos.

Asimismo, se promueve la salud bucal, la actividad física segura y la protección articular, así como las estrategias de adherencia terapéutica y el acompañamiento psicosocial para identificar y abordar barreras individuales, familiares, comunitarias o del sistema de salud. La participación social y la toma de decisiones compartidas se reconocen como componentes esenciales para el empoderamiento de las personas, especialmente durante etapas de transición, como el paso de la atención pediátrica a la del adulto.

Tabla 20. Matriz de intervenciones para educación y apoyo

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
<p>Educación continua sobre la enfermedad y su manejo: a) Reconocimiento de hemorragias y complicaciones comunes; b) Primeros auxilios PRICE (protección, reposo, hielo, compresión, elevación); c) Cuándo y cómo activar la ruta de urgencias</p>	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario/comunitario	Educativa / clínica	Continuo; refuerzo en cada contacto asistencial	Todas	IPS; EAPB; DTS; MSPS	Organizaciones de pacientes; sector educativo	Enfermería educadora, Hematólogo, Médico tratante

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
del programa; d) Enfoque de autocuidado y seguridad.									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Habilidades para auto-infusión y administración segura: a) Cálculo de dosis; b) Almacenamiento, preparación y administración de CFC/otros productos; c) Técnica aséptica, venopunción y vía SC; d) Registro sistemático de infusiones; e) Eliminación de	Todas	PNGEHR Línea 2. (Tratamiento Integral)	Institucional y domiciliario	Educativa / programática	Sesión inicial + prácticas supervisadas; revisión periódica	Todas (prioridad en niñez y cuidadores)	IPS; EAPB	Sector saneamiento/gestión residuos	Enfermería, Hematólogo, Farmacia

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
cortopunzantes y ruta para residuos.									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Salud bucal (promoción y prevención): a) Higiene oral; b) Educación para procedimientos con hemostasia local y antifibrinolíticos ; c) Evitar bloqueos tronculares sin cobertura; d) Coordinación hematología-odontología.	Todas	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional y comunitario	Preventiva / educativa	Educación semestral; periprocedimiento	Todas	IPS (odontología/hematología); EAPB; DTS	Sector educativo/comunitario	Odontología, Hematología, Enfermería

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Actividad física y salud musculoesquelética: a) Consulta MSK previa a deportes; b) Promoción de deportes sin contacto; c) Prevención de riesgos en deportes de colisión/alta velocidad con profilaxis adecuada; d) Vínculo entre actividad física, salud ósea y adherencia.	Todas (énfasis en fenotipo grave)	PNGEHR Línea 1. (Prevención y detección precoz)	Institucional y comunitario	Educativa / rehabilitación	Plan educativo anual + refuerzos	Niñez, adolescencia y adultez	IPS; EAPB	Sector deporte/AF	Fisioterapia/TO, Fisiatría, Hematología

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Estrategias de adherencia: a) Educación en beneficios de continuidad y prevención de complicaciones; b) Revisión periódica de adherencia y registros; c) Ajustes de régimen por edad, peso, patrón de sangrado y salud articular; d) Acompañamiento psicosocial	Todas	PNGEHR Línea 3. (Participación social, Certificación de Discapacidad)	Institucional y domiciliario	Programática / educativa	En cada control; refuerzos trimestrales	Todas	IPS; EAPB; DTS	Organizaciones de pacientes	Enfermería, Hematólogo, Psicología/Trabajo social

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
para riesgos de abandono.									

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Transición niño-adulto: a) Plan estructurado de transición (autocuidado, auto-infusión, navegación del sistema); b) Educación en derechos/deberes en el SGSSS; c) Asegurar continuidad al cambiar de régimen de aseguramiento.	Todas	PNGEHR Línea 3. (Participación social, Comisión Intersectorial de Salud Pública)	Institucional	Programática / educativa	Iniciar desde adolescencia; hitos semestrales	Adolescencia y adultez joven	IPS; EAPB; DTS; MSPS	Organizaciones de pacientes; sector educativo	Enfermería gestora, Hematólogo, Psicología/Trabajo social

Lineamiento	Severidad de la hemofilia	PNGEH y otra normatividad vigente	Entorno	Tipo de intervención	Frecuencia	Curso de vida	Responsable sectorial	Responsable intersectorial	Talento humano que ejecuta la actividad
Formación de cuidadores: a) Reconocimiento temprano de sangrado y activación de plan; b) Manejo inicial PRICE en casa; c) Organización de medicamentos y logística; d) Cuidado emocional y estrategias de afrontamiento familiar.	Todas	PNGEHR Línea 3. (Participación social, Comisión Intersectorial de Salud Pública)	Domiciliario y comunitario	Educativa / psicosocial	Taller inicial + refuerzos bimestrales (según riesgo)	Todas (énfasis en niñez)	IPS; EAPB	Organizaciones de pacientes; comunidad	Enfermería, Psicología, Trabajo social

Anexo 3. Protocolo para la administración de la prueba de desmopresina DDAVP (21-24)

La prueba de desmopresina (DDAVP) se administra a los pacientes con hemofilia A no grave (moderada y leve) para evaluar su respuesta individual antes de que sea utilizada en un entorno clínico. El propósito de realizar la prueba es justamente determinar la capacidad de respuesta individual del paciente a la DDAVP, ya que esta puede variar entre pacientes con gravedad similar de hemofilia.

Puede ser necesario considerar el monitoreo de FVIII:C alrededor de procedimientos quirúrgicos o sangrados, ya que la reproducibilidad de la respuesta no está garantizada en todos los pacientes.

1. Dosificación y vías de administración utilizadas para esta prueba (22,23):

Vía de Administración	Dosis Recomendada
Intravenosa (IV) o Subcutánea (SC)	0,3 µg/kg
	Dosis Máxima
	15 µg/kg

Después de la infusión intravenosa, el mayor efecto se alcanza en los 30 a 60 minutos posteriores, mientras que, en la administración subcutánea, se logra después de 90 a 120 minutos.

2. Puntos de tiempo de medición (22)

Las mediciones de los factores de coagulación se realizan en los siguientes momentos posteriores a la administración de la desmopresina:

- Antes de la administración: Se extraen muestras de plasma para determinar los niveles basales de FVIII:C inmediatamente antes de la administración de DDAVP.
- 2 horas después de la administración.
- 4 horas después de la administración.
- 6 horas después de la administración.

3. Criterio de Medición de la Respuesta (Valor Terapéutico) (21-24)

No existen guías que estandaricen la respuesta adecuada o un criterio estándar para definirla, pero se puede considerar como aceptable el incremento de los factores bajo la siguiente condición:

- Respuesta Completa: Nivel máximo de FVIII de ≥ 50 UI/dL (o ≥ 0.50 UI/mL).
- Respuesta Parcial: Nivel máximo de FVIII de ≥ 20 UI/dL hasta < 50 UI/dL (o ≥ 0.20 UI/mL a < 0.50 UI/mL).
- Ausencia de Respuesta: Nivel máximo de FVIII de < 20 UI/dL.

4. Resultados sobre el pico y mantenimiento de la respuesta (21–24)

Pico de respuesta máxima (FVIII):

- El mayor efecto hemostático se alcanza generalmente a los 30 a 60 minutos después de la infusión intravenosa, o a los 90 a 120 minutos después de la administración subcutánea.
- Un estudio de cohorte en Bogotá encontró que la respuesta máxima se observó a las 2 horas posteriores a la administración, momento en que comenzó a disminuir, pero manteniendo el efecto terapéutico hasta las 6 horas (22).

Mantenimiento del efecto terapéutico:

- Despues de alcanzar el pico a las 2 horas, los valores comienzan a disminuir progresivamente, pero el efecto terapéutico se puede mantener hasta las 6 horas.
- El efecto terapéutico de FVIII se mantiene hasta las 6 horas en el 77 % de los pacientes.

5. Eventos adversos específicos reportados (21–24)

A. Efectos leves y comunes

Estos efectos son generalmente leves:

1. Cefalea (dolor de cabeza).
2. Rubor facial (enrojecimiento facial).

3. Hipotensión leve.
4. Taquicardia.
5. Náuseas, hipotensión y mareo.

B. Efectos graves o complicaciones mayores

La literatura asocia los siguientes eventos graves, principalmente con la administración intravenosa:

1. Hiponatremia: Este es un riesgo grave debido al potencial antidiurético y de retención de líquidos del DDAVP. Es una preocupación, especialmente con la dosificación repetida y la incapacidad de restringir la ingesta de líquidos. Las múltiples dosis pueden llevar a hiponatremia, por lo que se requiere realizar un seguimiento hidroelectrolítico.
2. Convulsiones, que pueden estar asociadas con la hiponatremia.
3. Eventos trombóticos arteriales.
4. Accidente cerebrovascular (ACV).
5. Infarto agudo de miocardio (IAM).

Por tanto, se requiere monitoreo estricto en pacientes con trastornos relacionados con el sodio, en pacientes con factores de riesgo cardiovascular o cerebrovascular. La enfermedad cardiovascular es una contraindicación para su uso en algunos estudios.

C. Riesgos terapéuticos y farmacológicos

1. Taquifilia (Pérdida de Efecto): Posible efecto ante dosis repetidas, en general, se alcanza después del tercer día. Esta es una razón para evitar el uso exclusivo de DDAVP en procedimientos que requieren hemostasia prolongada.

Anexo 4. Protocolo de monitoreo farmacocinético del factor VIII (4)

El protocolo de monitoreo farmacocinético del factor VIII incluye los siguientes pasos:

1. **Medición inicial:** Evaluar los niveles basales de FVIII antes de la administración del concentrado.
2. **Estudios completos de PK:** Realizar mediciones en intervalos específicos después de la infusión, como a los 15 minutos y 24 horas para FVIII de vida media estándar o 48 horas para pacientes que reciben FVIII de vida media extendida. Estas mediciones son útiles para determinar la recuperación inicial y establecer el área bajo la curva del FVIII.
3. **Modelos PK poblacionales:** Utilizar modelos poblacionales para personalizar la dosis mediante un cálculo bayesiano de la PK individual a partir de muestras limitadas. Para esto se puede usar el aplicativo web <https://www.wapps-hemo.org/>
4. **Medición de concentraciones máximas:** Las concentraciones máximas de FVIII (nivel pico) deben medirse 15-30 minutos después de la infusión.
5. **Ajuste de dosis:** Utilizar los datos obtenidos para ajustar la dosis y frecuencia de administración según las necesidades individuales del paciente.

De esta manera, se puede personalizar el tratamiento, optimizar la profilaxis y manejar hemorragias de manera eficaz.