



Registro Mundial de Trastornos de la
Coagulación
Conjunto de datos sobre hemofilia y
EVW

V 1.4 - abril 2025

ÍNDICE

DATOS DE REFERENCIA - EVW	4
Consentimiento del paciente.....	4
Demografía	4
Información diagnóstica	5
Pruebas diagnósticas	5
Historia clínica.....	8
Pruebas genéticas	9
Grupo sanguíneo.....	10
DATOS DE REFERENCIA - HEMOFILIA	11
Consentimiento del paciente.....	11
Demografía	11
Información diagnóstica	11
Historia clínica.....	12
Pruebas genéticas	13
Grupo sanguíneo.....	13
VISITA INICIAL Y VISITA DE SEGUIMIENTO	14
Evaluación de eventos hemorrágicos.....	14
Articulaciones diana.....	15
Evaluación de inhibidores	15
Ingreso en un hospital	16
Tratamiento	16
Evento adverso	16
Embarazo.....	16
Módulo de evaluación de inhibidores.....	16
Módulo de admisión en un hospital	17
Módulo de tratamiento.....	17
Módulo de eventos adversos.....	19
Módulo de embarazo	19
Altura y peso	20
Comorbilidades.....	20
Empleo, educación, estado civil	21

Escalas funcionales	23
Puntaje de salud articular para la hemofilia (HJHS)	23
Enfermedad articular	25
Rango de movimiento (ROM)	26
Puntaje de la FMH (Gilbert) - Apéndice I.....	26
Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia (FISH) - Apéndice II.....	26
COVID-19.....	27
Mortalidad	28
Apéndice I - Puntaje de la FMH (Gilbert).....	29
Apéndice II - Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia (FISH)	32

DATOS DE REFERENCIA - EVW

Formulario único para pacientes con EVW

Consentimiento del paciente

¿El paciente ha dado su consentimiento para participar en el RMTC?	Sí No
---	----------

Demografía

Fecha de registro en el RMTC	<i>Se ha completado de forma automática</i>
Fecha de nacimiento	DD-MM-AAAA
Sexo	Hombre Mujer Otro Desconocido
Edad al diagnóstico en años:	[número entero]
País de residencia	Lista de países
Trastorno de la coagulación	<i>Se ha completado de forma automática</i> Hemofilia EVW Hemofilia y EVW
Clínica	<i>Se ha completado de forma automática</i>
Fecha de la primera visita al CTH	DD-MM-AAAA

Información diagnóstica

Motivo del diagnóstico	[menú desplegable] Antecedentes familiares Síntomas de EVW (sangrado) Desconocido
Tipo de EVW	[menú desplegable] -EVW tipo 1 -EVW tipo 2 -EVW tipo 3 -EVW plaquetaria -Tipo desconocido <i>Si es EVW tipo 1, especifique</i> [menú desplegable] Tipo 1 (30-50 UI/dL + sangrado; o FVW bajo) Tipo 1 <30 UI/dL Tipo 1 C Sin clasificar <i>Si es EVW tipo 2, especifique</i> Tipo 2A Tipo 2B Tipo 2M Tipo 2N Sin clasificar

Pruebas diagnósticas

1. Puntuación de la Herramienta de valoración de hemorragias (BAT por su sigla en inglés) antes del diagnóstico o en el momento del diagnóstico

Puntuación de la herramienta de valoración de hemorragias: antes del diagnóstico o en el momento del diagnóstico	[menú desplegable] Se hizo No se hizo No se sabe
Fecha de la puntuación de la BAT	DD-MM-AAAA
BAT utilizada	[Menú desplegable] ISTH MCMDM-1VWD MCMDM-1VWD condensada BAT autoadministrada Otra No se sabe

	<i>Si es Otra, especifique</i> [texto abierto]
Puntuación BAT	[campo abierto]

2. Ensayo de actividad coagulante del FVIII

Ensayo de actividad coagulante del FVIII	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Fecha del ensayo de actividad coagulante del FVIII	DD-MM-AAAA
Nivel de actividad coagulante del FVIII (FVIII:C) (%)	[campo abierto] (entero, 0-100) <i>Si se desconoce el nivel:</i> [casilla de verificación] "no se conoce"

3. Prueba de antígeno del FVW (FVW:Ag)

Prueba de antígeno del FVW (FVW:Ag)	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Fecha de la prueba de antígeno del FVW	DD-MM-AAAA
Nivel del antígeno del FVW (WWF:Ag) (%)	[campo abierto] (entero, 0-100) <i>Si se desconoce el nivel:</i> [casilla de verificación] "no se conoce"

4. Actividad del FVW dependiente de plaquetas

Actividad del FVW dependiente de plaquetas	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Prueba de actividad del FVW dependiente de plaquetas utilizada	[menú desplegable] FVW:RCo FVW:GPIbR FVW:GPIbM FVW:Ab, No se sabe
Fecha de la prueba de actividad del FVW dependiente de plaquetas	DD-MM-AAAA

Nivel de actividad del FVW dependiente de plaquetas (%)	[campo abierto] (entero, 0-100) <i>Si se desconoce el nivel:</i> [casilla de verificación] "no se conoce"
--	---

5. Actividad de enlace al colágeno del FVW (FVW:CB)

Actividad de enlace al colágeno del FVW (FVW:CB)	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Fecha de la prueba de actividad de enlace al colágeno del FVW	DD-MM-AAAA
Nivel de actividad de enlace al colágeno del FVW (WWF:CB) (%)	[campo abierto] (entero, 0-100) <i>Si se desconoce el nivel:</i> [casilla de verificación] "no se conoce"

6. Análisis multimérico del FVW

Análisis multimérico del FVW	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Fecha del análisis multimérico	DD-MM-AAAA
Resultado del análisis multimérico del FVW	[menú desplegable] -Normal -Pérdida de multímeros de alto peso molecular (APM) -Pérdida de multímeros de peso molecular alto e intermedio -Ausente -Otro -No se sabe <i>Si es Otro, especifique [texto abierto]</i>

7. Agregación plaquetaria inducida por la ristocetina (RIPA)

Agregación plaquetaria inducida por la ristocetina (RIPA)	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Fecha de la prueba de RIPA	DD-MM-AAAA
¿Existe una respuesta mejorada a dosis bajas de ristocetina?	[menú desplegable] -Sí -No -No se sabe

8. Ensayo de enlace FVW:FVIII B

Ensayo de enlace FVW:FVIII B	[menú desplegable] Se hizo No se hizo, pruebas no disponibles No se hizo, otro motivo No se sabe
Fecha del ensayo de enlace FVW:FVIII B	DD-MM-AAAA
Resultado del ensayo de enlace FVW:FVIII B	[menú desplegable] -Normal -Disminución del enlace -No se sabe

Historia clínica

Antecedentes de hemorragia	[menú desplegable] Ha tenido ≥ 1 hemorragia en la vida Nunca ha tenido una hemorragia No se sabe <i>En caso afirmativo, ingrese la edad del paciente cuando tuvo la primera hemorragia (meses)</i> [texto abierto, entero] <i>Si se desconoce la edad de la primera hemorragia:</i> [casilla de verificación] "no se sabe"
Historial del inhibidor del FVW	[menú desplegable] Inhibidor en el pasado Actualmente tiene un inhibidor Nunca tuvo un inhibidor No se sabe

Historial de tratamiento

[menú desplegable]
-Ha recibido tratamiento en el pasado
-Nunca recibió tratamiento
-No se sabe

Si la respuesta es "ha recibido tratamiento en el pasado" (campo opcional):
[casilla de verificación] - múltiples respuestas posibles
-Factor/crioprecipitado/plasma
-Desmopresina
-Tratamiento hormonal
-Antifibrinolítico
-No se sabe

Historial de profilaxis

-Ha recibido profilaxis en el pasado
-Nunca recibió profilaxis
-No se sabe

Si ha recibido profilaxis en el pasado:
Sírvese ingresar la edad del paciente al inicio de la primera profilaxis (meses)
[texto abierto, entero]
Si la edad al inicio de la primera profilaxis se desconoce: [casilla de verificación] "no se sabe"

Pruebas genéticas

Fecha de las pruebas genéticas	DD-MM-AAAA
Técnica de secuenciación de ADN	[menú desplegable] Secuenciación de Sanger de un dominio específico Análisis NGS Análisis MLPA Secuenciación del genoma completo Otra No se sabe
Si es Otra, especifique la técnica de secuenciación de ADN	[campo abierto]
Tipo de variante de ADN	[menú desplegable] Inversión Variante estructural grande (≥ 50 pb) Sin sentido Cambio de marco Inserción o deleción pequeña (indel) (<50 pb) Empalme Falso sentido

	Sinónima Promotor UTR Otra No se sabe
Si se trata de otra Especifique el tipo de variante de ADN	[campo abierto]

Grupo sanguíneo

Grupo sanguíneo	A B O AB No se sabe
Factor Rh	Positivo Negativo No se sabe

DATOS DE REFERENCIA - HEMOFILIA

Exclusivo para pacientes con hemofilia

Consentimiento del paciente

¿El paciente ha dado su consentimiento para participar en el RMTC?	Sí
	No

Demografía

Fecha de registro en el RMTC	<i>Se ha completado de forma automática</i>
Fecha de nacimiento	DD-MM-AAAA
Sexo	Hombre Mujer Otra No se sabe
País de residencia	Lista de países
Trastorno de la coagulación	<i>Se ha completado de forma automática</i> Hemofilia EVW Hemofilia y EVW
Clínica	<i>Se ha completado de forma automática</i>
Fecha de la primera visita al CTH	DD-MM-AAAA

Información diagnóstica

Motivo del diagnóstico	[menú desplegable] Antecedentes familiares Síntomas de EVW (sangrado) No se sabe
Fecha del diagnóstico	DD-MM-AAAA
Tipo de hemofilia	A B No se sabe
Gravedad de la hemofilia	Leve (>5%) Moderada (1-5%) Grave (<1%) No se sabe
Prueba de nivel de factor	Se hizo No se hizo No hay capacidad de medición en CTH No se sabe

Nivel de factor VIII o IX (%)	[campo abierto]
Fecha de la prueba	DD-MM-AAAA

Historia clínica

Antecedentes de hemorragia	<p>[menú desplegable]</p> <p>Ha tenido ≥1 hemorragia en la vida</p> <p>Nunca ha tenido una hemorragia</p> <p>No se sabe</p> <p><i>En caso afirmativo, ingrese la edad del paciente cuando tuvo la primera hemorragia (meses)</i></p> <p>[texto abierto, entero]</p> <p><i>Si se desconoce la edad de la primera hemorragia: [casilla de verificación] "no se sabe"</i></p>
Antecedentes de hemorragia articular	<p>[menú desplegable]</p> <p>Ha tenido ≥1 hemorragia articular en la vida</p> <p>Nunca ha tenido una hemorragia articular</p> <p>No se sabe</p> <p><i>En caso afirmativo, ingrese la edad del paciente cuando tuvo la primera hemorragia articular (meses)</i></p> <p>[texto abierto, entero]</p> <p><i>Si se desconoce la edad de la primera hemorragia articular: [casilla de verificación] "no se sabe"</i></p>
Historial de tratamiento	<p>[menú desplegable]</p> <p>Ha recibido tratamiento en el pasado</p> <p>Nunca recibió tratamiento</p> <p>No se sabe</p>
Historial de profilaxis	<p>Ha recibido profilaxis en el pasado</p> <p>Nunca recibió profilaxis</p> <p>No se sabe</p> <p><i>Si ha recibido profilaxis en el pasado:</i></p> <p>Sírvase ingresar la edad del paciente al inicio de la primera profilaxis (meses)</p> <p>[texto abierto, entero]</p> <p><i>Si la edad al inicio de la primera profilaxis se desconoce: [casilla de verificación] "no se sabe"</i></p>
Historial de inhibidores	<p>[menú desplegable]</p> <p>Inhibidor en el pasado</p> <p>Actualmente tiene un inhibidor</p>

Nunca tuvo un inhibidor
No se sabe

¿Algún miembro de la familia ha tenido alguna vez un inhibidor?

Pruebas genéticas

Fecha de las pruebas genéticas	DD-MM-AAAA
Variante de ADN	<ul style="list-style-type: none"> • [Inversión del intrón 22 • Inversión del intrón 1 • No se realizó • Desconocido(a) • Otro(a) <p>Si es Otro, especifique la variante de ADN</p>
Tipo de variante de ADN	<p>[menú desplegable]</p> <ul style="list-style-type: none"> • Inversión • Variante estructural grande (≥ 50 pb) • Sin sentido • Cambio de marco • Inserción o deleción pequeña (indel) (<50 pb) • Empalme • Falso sentido • Sinónima • Promotor UTR • Otro • No se sabe <p>Si es Otro, especifique el tipo de variante de ADN</p>

Grupo sanguíneo

Grupo sanguíneo	<p>A</p> <p>B</p> <p>O</p> <p>AB</p> <p>No se sabe</p>
Factor Rh	<p>Positivo</p> <p>Negativo</p> <p>No se sabe</p>

VISITA INICIAL Y VISITA DE SEGUIMIENTO

Tanto para pacientes con EVW como con hemofilia

Evaluación de eventos hemorrágicos

Visita inicial (VI): Cantidad total de hemorragias experimentadas en los últimos 6 meses	[campo abierto]
Visita de seguimiento (VDS): cantidad total de hemorragias experimentadas desde la última visita a la clínica	[campo abierto]
VI: Localización de hemorragias experimentadas en los últimos 6 meses	[casilla de verificación] - múltiples respuestas posibles Articulaciones Músculos SNC
VDS: Localización de hemorragias experimentadas desde la última visita a la clínica	Flujo menstrual abundante Hemorragia gastrointestinal Cuello/garganta Otra
<i>Si la respuesta es cuello/garganta</i> Indicar la cantidad total de hemorragias en cuello/garganta	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es cuello/garganta</i> De estas hemorragias de cuello/garganta, ¿cuántas fueron traumáticas?	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es flujo menstrual abundante,</i> Indicar la cantidad de hemorragias menstruales abundantes	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es hemorragia gastrointestinal,</i> Indicar la cantidad de hemorragias gastrointestinales	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es hemorragia gastrointestinal,</i> De estas hemorragias gastrointestinales, ¿cuántas fueron traumáticas?	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es articulaciones</i> Indicar la cantidad de hemorragias articulares	[campo abierto]

<i>Si la respuesta es articulaciones</i>	
De estas hemorragias articulares, ¿cuántas fueron traumáticas?	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es hemorragias musculares</i>	
Indicar la cantidad de hemorragias musculares	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es hemorragias musculares</i>	
De estas hemorragias musculares, ¿cuántas fueron traumáticas?	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es hemorragias del SNC</i>	
Indicar la cantidad total de hemorragias del SNC	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es hemorragias del SNC</i>	
De estas hemorragias del SNC, ¿cuántas fueron traumáticas?	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es Otra</i>	
Indicar la cantidad de hemorragias en otra localización	[campo abierto]
<i>Si la respuesta es Otra</i>	
De estas hemorragias en otra localización, ¿cuántas fueron traumáticas?	[campo abierto]

Articulaciones diana

Articulaciones diana	Sí No No se sabe
En caso afirmativo, indique la cantidad de articulaciones diana	[campo abierto]

Evaluación de inhibidores

Evaluación de inhibidores en los últimos 6 meses (VI) o desde la última visita (VDS)	[menú desplegable] <ul style="list-style-type: none"> • Sí, se efectuaron pruebas de inhibidores • Sospecha basada en la respuesta clínica, pruebas no disponibles • Sospecha basada en la respuesta clínica, pruebas no efectuadas • No hay sospecha, no se efectuaron pruebas de inhibidores • No se sabe
---	--

Ingreso en un hospital

Ingreso en un hospital en los últimos 6 meses (VI) o desde la última visita (VDS)	Sí No No se sabe
--	------------------------

Tratamiento

VI: Tratamiento recibido en los últimos 6 meses	Sí No No se sabe
VDS: Todo tratamiento nuevo iniciado, o cambio en el tratamiento existente, desde la última visita a la clínica	Sin acceso a productos de tratamiento en el momento de la(s) hemorragia(s)

Evento adverso

Eventos adversos en los últimos 6 meses (VI) o desde la última visita (VDS)	Sí No No se sabe
--	------------------------

Embarazo

VI: En el pasado, ¿la paciente ha dado a luz, ha tenido una interrupción del embarazo o un aborto espontáneo?	[menú desplegable] Sí No No se sabe
VDS: Desde la última visita, ¿la paciente ha dado a luz, ha tenido una interrupción del embarazo o un aborto espontáneo?	

Módulo de evaluación de inhibidores

Fecha de la prueba	DD-MM-AAAA
Resultado de la prueba de inhibidores	Positivo Negativo
Título (UB/ml)	[campo abierto]
Tipo de prueba	Bethesda Nijmegen-Bethesda Estudio de mezclas (estudio TTPA) Otra No se sabe

Módulo de ingreso en un hospital

Fecha de inicio	DD-MM-AAAA
Número de días de hospitalización	[campo abierto]
Motivo de hospitalización	<p>1. No relacionado con el trastorno de la coagulación</p> <p>2. Relacionado con el trastorno de la coagulación</p> <p><i>Si está relacionado con un trastorno de la coagulación, opción múltiple (casilla de verificación):</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Hemorragia intracraneal • Hemorragia intraabdominal • Hemorragia gastrointestinal • Hematomas en cuello • Hemorragia del psoas • Hemorragia de otros músculos • Hemorragia articular • Hemorragia de tejidos blandos • Otras hemorragias • Evento tromboembólico • Hemorragia menstrual abundante aguda • Quiste ovárico hemorrágico • Hemorragia posparto primaria • Hemorragia posparto secundaria • Epistaxis • Cirugía • Otra <p>Si es Otra o Cirugía, especifique [texto abierto]</p>

Módulo de tratamiento

Fecha de inicio	DD-MM-AAAA
Indicación	<p>Profilaxis</p> <p>A solicitud</p> <p>ITI</p> <p>Cirugía/intervención</p> <p>Traumatismo sin hemorragia que se conozca</p> <p>Prevención selectiva de hemorragias (es decir, antes de la actividad)</p>

	Otra No se sabe
Medicamento	[menú desplegable] <i>Lista de medicamentos</i>
Dosis	[campo abierto]
Unidad	UB/ml mg UI FVW:RCo unidades/kg Otra
Cantidad de ingestas	[campo abierto]
Unidades de tiempo	Diaria Cada dos días Cada tres días Cada cuatro días Una vez por semana Dos veces por semana Tres veces por semana Dosis de carga, una vez por semana, de Emicizumab Dosis de mantenimiento, una vez por semana, de Emicizumab Dosis de mantenimiento, cada 2 semanas, de Emicizumab Dosis de mantenimiento, cada 4 semanas, de Emicizumab Una vez cada 2 meses Otra
Fecha de finalización	DD-MM-AAAA
Motivo de la suspensión	Fracaso del tratamiento (sin incluir inhibidores) Evento adverso (sin incluir inhibidores) Inhibidores Cambio de tratamiento Cambio de dosis/régimen Tratamiento a solicitud completo Otro ITI: éxito parcial ITI: éxito ITI: otros Dosis de carga, Emicizumab

Módulo de eventos adversos

Fecha de inicio	DD-MM-AAAA
Fecha de resolución	DD-MM-AAAA
Eventos	Infección Reacción alérgica, con inclusión de anafilaxis Evento tromboembólico Microangiopatía trombótica Falta de eficacia Reacción en el lugar de inyección Otro
<i>Si la respuesta es Otro</i>	
Especifique el evento adverso	[campo abierto]
Intervenciones:	[campo abierto]

Módulo de embarazo

Fecha de parto o aborto espontáneo/interrupción	DD-MM-AAAA
Hemorragia durante el embarazo	[menú desplegable] Sí No No se sabe
Resultado del embarazo	[Menú desplegable] - respuesta única Nacido vivo Aborto espontáneo/interrupción
<i>Si la respuesta es nacido vivo, Tipo de parto</i>	Cesárea Por vía vaginal
<i>Si la respuesta es nacido vivo, hemorragia posparto primaria (primeras 24 horas)</i>	[menú desplegable] Sí No No se sabe
<i>Si la respuesta es nacido vivo, hemorragia posparto secundaria (después de 24 horas)</i>	[menú desplegable] Sí No No se sabe

Si la respuesta es aborto espontáneo/interrupción, hemorragia excesiva en caso de aborto espontáneo o interrupción

[menú desplegable]

Sí

No

No se sabe

Altura y peso

Altura (cm)

[campo abierto]

Peso (kg)

[campo abierto]

Comorbilidades

Estado serológico con respecto al VIH

[menú desplegable]

Positivo

Negativo

No se sabe

Pruebas no efectuadas

Si es positivo

Fecha del diagnóstico VIH positivo

DD-MM-AAAA

Si es positivo

¿El estado VIH positivo guarda relación con el tratamiento de los trastornos de la coagulación?

Sí

No

No se sabe

Estado de VHC

[menú desplegable]

Sin infección

Infección activa (PCR+ para VHC)

Infección remite con tratamiento

Infección remite espontáneamente

Pruebas no efectuadas

No se sabe

Si la infección está activa (PCR+ para VHC)
Fecha del diagnóstico

DD-MM-AAAA

Si la infección remite con tratamiento o la infección remite espontáneamente
Fecha en que remitió la infección

DD-MM-AAAA

¿El paciente ha sido diagnosticado con alguna otra enfermedad?

Ninguna
Afección respiratoria
Cardiopatía
Hipertensión
Nefropatía
Cáncer
Diabetes
Artrosis
Osteoporosis
Artritis reumatoide
Obesidad
Ansiedad
Depresión
Enfermedad hepática crónica
Demencia
Inmunosupresión
Endometriosis
Otra

Si la respuesta es Otra, especifique

[campo abierto]

Si a respuesta es cáncer, especifique

Pulmón
Mama
Colorrectal
Próstata
Estómago
Hígado
Otro

**Si la respuesta es cáncer = Otro
Especifique**

[campo abierto]

Empleo, educación, estado civil

Situación laboral

- [menú desplegable]
- Empleado a tiempo completo
 - Empleado a tiempo parcial (debido a un trastorno de la coagulación)
 - Empleado a tiempo parcial
 - Sin empleo (debido a trastorno de la coagulación)
 - Sin empleo
 - Licencia por enfermedad a largo plazo (debido a un trastorno de la coagulación)

-
- Licencia por enfermedad de larga duración
 - Estudiante
 - Jubilado (debido a trastorno de la coagulación)
 - Jubilado
 - Otro

¿Cuántos días, desde la última visita a la clínica, no pudo el paciente realizar actividades diarias (por ej., escuela, trabajo, otras):

[campo abierto]

Estado civil

- Casado/conviviendo
 - Separado/divorciado
 - Viudo
 - Soltero
 - Prefiero no responder
-

Escalas funcionales

Tanto para pacientes con EVW como con hemofilia

Puntaje de salud articular para la hemofilia (HJHS por su sigla en inglés)

Los datos de la siguiente tabla se recopilan para las 6 articulaciones: codos, tobillos y rodillas.

Evaluación de articulaciones

Fecha	DD-MM-AAAA
Hora	HH:MM
Nombre del fisioterapeuta	[campo abierto]
Hinchazón	0: ninguna 1: leve 2: moderada 3: grave No evaluable
Duración de la hinchazón	0: sin hinchazón o <6 meses 1: ≥ 6 meses No evaluable
Atrofia muscular	0: ninguna 1: leve 2: moderada 3: grave No evaluable
Crepitantes en el movimiento	0: ninguno 1: leve 2: moderado 3: grave No evaluable
Pérdida de la flexión	0: <5° 1: 5°-10° 2: 11°-20° 3: >20° No evaluable
Pérdida de la extensión	0: <5° 1: 5°-10° 2: 11°-20° 3: >20° No evaluable
Dolor articular	0: Sin dolor en el rango de movimiento activo

	<p>1: Sin dolor en el rango activo; solo dolor en sobrepresión o palpación suave</p> <p>2: Dolor en el rango activo</p> <p>No evaluable</p>
Fuerza	<p>0: Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia máxima (gr.5)</p> <p>1: Mantiene la posición de la prueba contra la gravedad con una resistencia moderada (pero cede cuando hay una resistencia máxima) (gr.4)</p> <p>2: Mantiene la posición de la prueba con una resistencia mínima (gr. 3+) o mantiene la posición de la prueba contra la gravedad (gr.3)</p> <p>3: Capaz de completar parcialmente el rango de movimiento contra la gravedad (gr.3/2+) o capaz de moverla a través del rango de movimiento con gravedad eliminada (gr 2-)</p> <p>4: Indicios (gr.1) o sin contracción muscular (gr.0)</p> <p>No evaluable</p>
Comentarios	[campo abierto]
Marcha global	
Marcha global (caminar, escaleras, correr, salto sobre una pierna)	<p>0: Todas las habilidades se encuentran en los límites normales</p> <p>1: Una habilidad no está dentro de los límites normales</p> <p>2: Dos habilidades no están dentro de los límites normales</p> <p>3: Tres habilidades no están dentro de los límites normales</p> <p>4: Ninguna habilidad está dentro de los límites normales</p> <p>No evaluable</p>

Enfermedad articular

Fecha	DD-MM-AAAA
¿Con qué frecuencia desde la última visita anual el paciente ha utilizado un bastón, muletas o andador para la deambulaci3n o la movilidad?	Nunca Con intermitencia Siempre
¿Con qué frecuencia desde la última visita anual el paciente ha utilizado una silla de ruedas para la movilidad?	Nunca Con intermitencia Siempre
¿Cuántos días desde la última visita anual ha faltado el paciente al trabajo o a la escuela?	[campo abierto]
¿Ha experimentado el paciente una infecci3n articular desde la última visita anual?	Sí No En caso afirmativo, especifique la articulaci3n [campo abierto]
¿Cuán lejos puede caminar el paciente sin ayuda?	Menos de 100 metros; 100-500 metros; 500 metros - 1 km; >1 km
Marque la afirmaci3n que describa mejor el nivel de actividad general actual del paciente	<ul style="list-style-type: none"> • Actividades escolares/laborales y recreativas sin restricciones • Actividades escolares/laborales completas con niveles limitados de actividad recreativa por dolor, pérdida de movimiento o debilidad • Actividades escolares/laborales y recreativas limitadas por dolor, pérdida de movimiento o debilidad • Actividades escolares/laborales, recreativas y de autocuidado limitadas por dolor, pérdida de movimiento o debilidad • Requiere la ayuda de otra persona para actividades escolares/laborales y de autocuidado y no puede participar en la recreaci3n por dolor, pérdida de movimiento o debilidad
Comentarios	[campo abierto]

Rango de movimiento (ROM por su sigla en inglés)

Fecha	DD-MM-AAAA
ROM medido	Sí No <i>En caso negativo, sírvase especificar:</i> Hemorragia aguda Restricciones postoperatorias Otra razón médica
Variable de valoración récord del ROM	Rango articular y normal Flexión 135° Extensión 0°
Izquierda, derecha	Hiperextensión Pronación Supinación 80°
Valor de ROM izquierdo	[campo abierto]
Valor de ROM derecho	[campo abierto]
Férula ortopédica	Sí No En caso afirmativo, especifique izquierda, derecha.
Terapia auxiliar Rodilla izquierda, rodilla derecha	Ortodesis Reemplazo articular Sinovectomía ortoscópica Sinovectomía abierta Sinovectomía radioisotópica Otro procedimiento invasivo
Articulación diana	Sí No En caso afirmativo, especifique izquierda, derecha, izquierda y derecha

Puntaje de la FMH (Gilbert) - Apéndice I

Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia (FISH por su sigla en inglés) - Apéndice II

COVID-19

Tanto para pacientes con EVW como con hemofilia

¿Se hizo a este paciente la prueba de COVID-19?	Sí No No se hizo la prueba, pero se supone que se ha infectado en función de los síntomas
¿Se hizo al paciente la prueba de anticuerpos?	Positivo Negativo No se hizo
¿El paciente ingresó en el hospital por COVID-19?	Sí No
¿Estuvo el paciente en respirador?	Sí No
Estado del paciente	Vivo Fallecido
¿Hubo alguna complicación hemorrágica relacionada con la COVID-19?	Sí No
¿Se aplicaba al paciente alguno de los siguientes tratamientos en el momento del diagnóstico/síntomas?	Hemlibra (Emicizumab) Fitusirán Marstacimab Concizumab Terapia génica Otro
Tratamiento de la hemofilia durante la infección	Sin cambios Inicio de profilaxis Intensificación de profilaxis No hay acceso a productos de tratamiento debido a la COVID19 Otro

Mortalidad

Tanto para pacientes con EVW como con hemofilia

Fecha de muerte	DD-MM-AAAA
Causa principal de muerte	Hemorragia intracraneal Hemorragia (no intracraneal) Evento tromboembólico Evento relacionado con el embarazo VIH Enfermedad hepática Cáncer Infección, incluida la neumonía Cardíaca COVID-19 No se sabe Otra
Si la respuesta es Otra, especifique	[campo abierto]
Fuente de información	Certificado de defunción Médico Familiar Otra

Apéndice I - Puntaje de la FMH (Gilbert)

LA CLASIFICACIÓN RECOMENDADA POR EL COMITÉ ASESOR ORTOPÉDICO DE LA FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA

La evaluación clínica incluye datos del paciente, evaluación articular y evaluación física según se detalla a continuación:

I. Datos del paciente

1. Edad
2. Deficiencia de factores (VIII, IX, etc.)
3. Nivel de factores
4. Inhibidores (Sí o No)
5. Modo de tratamiento
 - O = No, o terapia de transfusión mínima
 - E = Transfusión episódica para la mayoría de los episodios hemorrágicos
 - M = Mantenimiento o terapia de profilaxis
 - (H)= Agregada después de E o M indica que el paciente está en un programa de autotransfusión domiciliario

Ejemplo: 16: VIII: <1:NO:E(H)

Paciente de 16 años, con deficiencia de factor VIII, con un nivel inferior al 1%. No tiene un inhibidor y tiene tratamiento domiciliario episódico.

II. Evaluación articular (de la articulación que no presenta hemorragias)

- | | |
|---------------------------|------|
| 1. Dolor | 0-3 |
| 2. Hemorragia | 0-3 |
| 3. Examen físico | 0-12 |
| 4. Evaluación radiológica | 0-13 |

Si la extremidad descrita requiere una ayuda para la deambulacion, se deben agregar las siguientes letras al final de la evaluacion:

- B = Férula u órtesis
- C = Bastón
- CR = Muletas
- WC = Silla de ruedas

DOLOR

- 0: Sin dolor
Sin déficit funcional
Sin uso de analgésicos (excepto con hemartrosis aguda)
- 1: Dolor leve
No interfiere con su actividad ni con la vida diaria

Puede requerir analgésico no

- 2: narcótico ocasional
Dolor moderado
Interferencia parcial u ocasional con su actividad o vida diaria
Uso de medicamentos no narcóticos
Puede requerir narcóticos ocasionales
- 3: Dolor intenso
Interfiere con su actividad o vida diaria
Requiere el uso frecuente de medicamentos no narcóticos y narcóticos

HEMORRAGIA

Esto se mide por la cantidad de hemartrosis menores y mayores *por año*.

0 = Ninguna

1 = Ninguna mayor, 1-3 menor

2 = 1-2 mayor o 4-6 menor

3 = 3 o más mayores o 7 o más menores

Pauta

Menor

Mayor

Dolor leve

Dolor

Hinchazón mínima

Derrame

Restricciones mínimas del movimiento

Limitación del movimiento

Se resuelve dentro de las 24 horas posteriores al tratamiento

Sin respuesta dentro de las 24 horas

EXAMEN FÍSICO

Esto se basa en una puntuación aditiva de 0-12, en que 0 es una articulación normal y 12, la más afectada. Se agrega una (S) después del número si se diagnostica clínicamente una sinovitis crónica

Hinchazón	0 o 2+(S)
Atrofia muscular	0-1
Deformidad axial	0-2
Crepitantes en el movimiento	0-1
Rango de movimiento	0-2
Contractura en flexión	0 o 2
Inestabilidad	0-2

Pauta

Hinchazón

0 = Ninguna

2 = Presente

(S) = Agregada después de la puntuación si se presenta sinovitis crónica

Atrofia muscular:

- 0 = Ninguna o mínima (<1cm)
- 1 = Presente

Deformidad axial (medida solo en la rodilla o el tobillo):

Rodilla

- 0 = Normal = 0-7° valga
- 1 = 8-15 valga o 0-5° vara
- 2 = >15° valga o >5° vara

Tobillo

- 0 = Sin deformidad
- 1 = Hasta 10° valgo o hasta 5° varo
- 2 = >10° valgo o >5° varo

Crepitantes en el movimiento:

- 0 = Ninguno
- 1 = Presente

Rango de movimiento:

- 0 = Pérdida del 10% del total del rango de movimiento
- 1 = Pérdida de 10-33 1/3% del total del rango de movimiento
- 2 = Pérdida de >33 1/3% del total del rango de movimiento

Contractura en flexión:

- Medida solo en cadera, rodilla o tobillo
- 0 = <15° CFF (contractura de flexión fija)
 - 2 = 15° o mayor CFF en cadera o rodilla o equino de tobillo

Inestabilidad:

- 0 = Ninguna
- 1 = Observada en el examen, pero no interfiere con la función ni requiere férula
- 2 = Inestabilidad que crea un déficit funcional o requiere férula

Apéndice II - Puntaje de Independencia Funcional en la Hemofilia (FISH por su sigla en inglés)

PUNTAJE DE INDEPENDENCIA FUNCIONAL EN LA HEMOFILIA (FISH)

Instrumento basado en el rendimiento

Nombre del paciente:	Código del paciente:
	Hoy (dd/mm/aaaa): <u> </u> / <u> </u> / <u> </u> .
A. Autocuidado	
1. Comer y arreglarse	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
2. Bañarse	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
3. Vestirse	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
B. Transferencias	
4. Cambiar de silla	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
5. Ponerse en cuclillas	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
C. Locomoción	
6. Caminar	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
7. Escaleras (12 - 14 escalones)	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
8. Correr	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
Puntaje total	

El puntaje varía entre 1 y 4 según el grado de independencia (ver clave de puntaje)

Comentarios