

# BIENVENIDOS A NUESTRO ENCUENTRO

## Hemofilia: casos clínicos

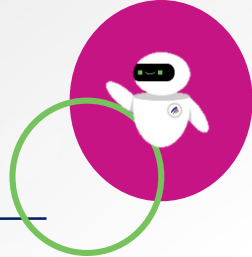


**CUENTA DE ALTO COSTO**

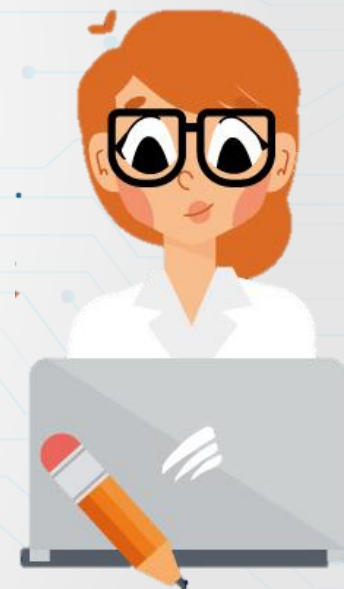
Fondo Colombiano de Enfermedades de Alto Costo



# CASO CLÍNICO # 1



Carolina es una paciente con EVW Tipo 3 la cual tiene consejería genética realizada en años anteriores, y que hasta el 14 de mayo de 2022 se encontraba en estado de gestación. El 20/04/2022 presentó una epistaxis espontanea con consumo de ácido tranexamico oral con 1 aplicación por el sangrado y el 14 de mayo de 2022 inicia trabajo de parto; por lo cual realizaron cesárea de emergencia el día 15/05/2022 por desproporción cefalopélvica; se realiza pomeroy, y previo a la en al procedimiento se realizó aplicación de ácido tranexamico y Desmopresina IV en 2 aplicaciones. Posterior al procedimiento la paciente presentó complicaciones en el puerperio inmediato; con la siguiente información: hemoperitoneo de aproximadamente 5000 cc + sangrado en capa entre fascia y musculo recto abdominal post cesárea; con laparotomía exploratoria se identificó un CID y la paciente fallece el mismo 15/05/2022 en horas nocturnas por shock hipovolémico, falla multisistémica, anemia Severa + EvW. No se realiza trasfusiones de hemoderivados debido a que la usuaria es testigo de jehová.



- Acorde con el anterior caso responda las siguientes preguntas:

1. ¿Qué registraría en la variable 17 Estado de gestación a la fecha de corte?

a. No

b. Si

No: teniendo en cuenta las fechas del caso clínico, para la fecha de corte no estaría embarazada.

2. ¿Qué registraría en la variable 18 Usuario utiliza método de planificación o ha recibido consejería genética?

a. Planificación

b. Consejería genética

c. Planificación y consejería genética

d. Ninguno (Incluye mujeres en menopausia que no utilizan método de planificación

Se debe reportar planificación por que se realizó pomeyoy, y consejería genética realizada en años anteriores, siempre y cuando se cuente con el soporte de la consejería genética realizada por hematología o genética.

3. ¿Qué registraría en la variable 32.4 Número de aplicaciones de factor en el periodo (demanda)? Justifique su respuesta.

La respuesta sería # 2, el ácido tranexámico que requirió el 20/04/2022 (1 evento) y el ácido tranexámico más desmopresina en 2 aplicaciones que requirió el 15 de mayo de 2022 (1 evento) teniendo en cuenta el apartado del instructivo que dice " si el paciente recibió tratamiento a demanda con desmopresina/ ácido tranexámico reporte el número de eventos en que se le administraron estos medicamentos"

4. ¿Qué registraría en la variable 33 Modalidad de aplicación del tratamiento?

- a. Institucional
- b. Domiciliario
- c. Mixto
- d. Autoadministrado
- e. No recibió ningún tratamiento durante el período

5. ¿Qué registraría en la variable 34 Vía de administración?

- a. Acceso venoso periférico
- b. Acceso venoso central
- c. No recibió tratamiento durante el período
- d. Vía oral

Recuerde: Si el tratamiento a la fecha de corte es "a demanda", registre el tipo de acceso venoso por medio del cual se realizó la última administración de factor que tuvo el paciente durante el periodo.

6. ¿Qué registraría en las variables 35 a 38 Código CUM del factor/medicamento que recibe el paciente a la fecha de corte (relacionado con la coagulopatía reportada)?

- a. 0
- b. ácido tranexámico y Desmopresina
- c. ácido tranexámico
- d. Desmopresina

Recuerde: Si a la fecha de corte el paciente se encuentra a demanda, registre el código del o los medicamentos que se administraron en la última atención de eventos de sangrado del periodo).



7. ¿Qué registraría en la variable 42 Hemorragia de otros músculos/tejidos blandos (durante los últimos 12 meses)?

- a. Paciente hemofílico, portadora o EvW en abandono.
- b. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

c. 0

Sangrado en musculo recto abdominal

d. 1

8. ¿Qué registraría en la variable 46 Hemorragias en otras localizaciones (durante los últimos 12 meses)?

a. 0

Epistaxis y hemoperitoneo.

b. 2

- c. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW

9. Qué registraría en la variable 47.1 Número de otras hemorragias espontaneas diferentes a hemartrosis durante los últimos doce meses?

- a. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW
- b. 0
- c. 1
- d. Paciente hemofílico, portadora o EvW en abandono.

Epistaxis.

10. ¿Qué registraría en la variable 47.3 Número de otras hemorragias asociadas a procedimientos durante los últimos doce meses?

- a. 2
- b. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW
- c. 1

Hemoperitoneo y sangrado en capa.

11. ¿Qué registraría en la variable 58 Número de atenciones en el servicio de urgencias que requieren tratamiento para la condición de hemofilia, o EvW?

a. 0

b. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

c. 1

La urgencia de la paciente no fue relacionada con la patología objeto de reporte.

12. ¿Qué registraría en la variable 59 Número de eventos hospitalarios por causa de la hemofilia o EvW?

a. 0

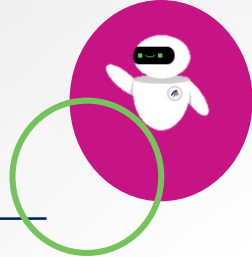
b. 1

c. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

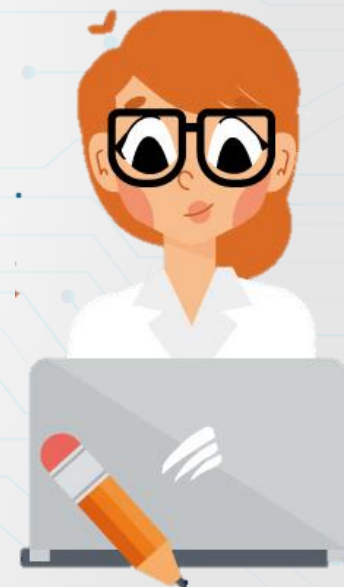
Aunque inicialmente la paciente no fue ingresada como consecuencia de su patología de base, la complicación posterior hizo que requiriera aplicación de medicamentos por su patología de base.



## CASO CLÍNICO # 2



Paula es una paciente con el siguiente reporte en la historia clínica. Antecedentes personales Hematológicos: Deficiencia diagnosticada: Factor VIII (Hemofilia A); Tipo: fecha de diagnóstico: 01/01/2012; motivo de la prueba de diagnóstico: Otro Historial Familiar; nivel de factor inicial: 37,80 %; severidad: Leve; actividad coagulante: mayor al 5% hasta 40%". Tratamiento previo: Fecha inicio primer tratamiento No Recibió Tratamiento, recibe inmunotolerancia actualmente (ITI): no, Otros medicamentos: Sin dato/NA Tratamiento actual: Fecha inicio primer tratamiento:, No Recibió Tratamiento, recibe inmunotolerancia actualmente (ITI): no, Otros medicamentos: Sin dato/NA. La paciente se reportó como portadora el periodo pasado.



- Acorde con el anterior caso ¿cómo debería reportar el caso para el periodo 2023?

## 1. Tipo de deficiencia diagnosticada (var.23)

a. Portadora

b. Hemofilia A, (factor VIII)

A pesar de haber sido diagnosticada en un inicio como portadora, hay que recordar que las mujeres que presentan niveles de factor menor al 40% son hemofílicas.

## 2. Clasificación de severidad según nivel de factor (var.24)

a. Hemofilia moderado

b. Hemofilia leve

c. Portadora

La clasificación de severidad de la hemofilia es:

1. Leve del 5 al 40%.
2. Moderada del 1 al 5%.
3. Severa < del 1%.

### 3. Actividad coagulante del factor (FVIII o FIX) (var.25)

- a. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia.
- b. Usuario con diagnóstico antiguo, sin dato de actividad coagulante del factor al momento del diagnóstico.
- c. 37.80%

### 4. Factor recibido (tratamiento inicial) (var.27)

- a. Concentrado de factor VIII
- b. Concentrado de factor IX
- c. Ninguno
- d. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

## 5. Esquema de tratamiento inicial (var. 28)

- a. demanda
- b. Profilaxis
- c. No ha recibido tratamiento
- d. Desconocido

## 6. Fecha de inicio del primer tratamiento (var. 29)

- a. 1811-01-01= No aplica, paciente no ha recibido tratamiento
- b. 1800-01-01= Desconocida.
- c. 1845-01-01= No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

## 7. Factor recibido (tratamiento actual) (var.30)

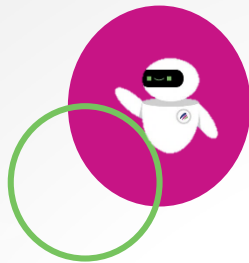
- a. Concentrado de factor VIII (ocho)
- b. Concentrado de factor IX (nueve)
- c. Paciente con hemofilia, portadora o EvW a demanda que no recibió tratamiento.
- d. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

## 8. Esquema (tratamiento actual) (var.31)

- a. A demanda
- b. A demanda, pero no requirió tratamiento durante el periodo.
- c. Paciente hemofílico, portadora o EvW en abandono.
- d. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

La terapia a demanda, consiste en la administración del factor de coagulación faltante mediante infusión o el uso de otro tipo de tratamiento, como respuesta a un episodio hemorrágico.

## Caso clínico # 3



María tiene 31 años, su padre tiene Hemofilia A moderada y su hermano Julián tiene hemofilia A leve. La paciente cuenta con el siguiente reporte de laboratorios: 2020-07-10 FVIII: 0.8%, FIX: 78%, FV: 98%; 2021-08-05 FVIII: 12%. En la infancia presentó múltiples sangrados en codos, hombros, rodillas y tobillos. Dichos sangrados no tuvieron tratamiento. Hematólogo describe diagnóstico: Portadora de hemofilia A. Tratamiento inicial: Factor VIII a demanda.

Tratamiento: profilaxis secundaria con Advate 2500 UI 3 veces por semana, de forma ininterrumpida pesa 58 kg. fecha de inicio 2021-10-03. Tiene un reporte de inhibidores: 6.5UB del 2021-10-30 y otro reporte en 0.8UB del 2022-06-10. El día 2021-11-02 en consulta con hematología ordena inicio de ITI con FEIBA dosis intermedia tres veces por semana. Actualmente se encuentra en manejo con profilaxis. El 07 de abril del 2022 presenta hemartrosis de tobillo derecho, secundario a caída de su propia altura, requiriendo administración adicional de 45000 UI de FVIII entre el 07 y el 9 de abril.

María recibe seguimiento en una IPS por la modalidad de paquete integral por valor fijo de \$6.000.000, el cual incluye medicamentos y manejo del equipo multidisciplinar.



- Acorde a la información anterior ¿Cómo reportaría este caso?

1. Fecha de diagnóstico (var.21)

- a. Desconocida
- b. 2020-07-10
- c. 2022-02-05

2. Tipo de deficiencia diagnosticada (var.23)

- a. Portadora (La paciente cuenta con antecedentes familiares que la convierten en portadora obligada)
- b. Factor VIII (Hemofilia A)
- c. Von Willebrand



### 3. Clasificación de severidad según nivel de factor (var.24)

- a. Hemofilia moderado
- b. Portadora (aun cuando tiene nivel bajo del FVIII priman sus antecedentes familiares)
- c. Hemofilia severa

El nivel de factor de la paciente es menor al 1%

### 4. Actividad coagulante del factor (FVIII o FIX) (var.25)

- a. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia (portadora obligada)
- b. 0.8%
- c. 12%
- d. Usuario con diagnóstico antiguo, sin dato de actividad coagulante del factor al momento del diagnóstico.

Registre el valor del nivel de actividad coagulante del factor en el momento del diagnóstico, el cual debe ser entre 0 y 40.

5. Antecedentes familiares asociados a hemofilia y demás coagulopatías objeto de reporte (var.26)

- a. Sí
- b. No
- c. Desconocido

6. Factor recibido (tratamiento actual) (var.31)

- a. Sólo inmunotolerancia (ITI)
- b. ITI + Profilaxis
- c. Profilaxis secundaria o terciaria
- d. ITI + Demanda

La profilaxis secundaria es un tratamiento periódico continuo, iniciado después de dos o más hemorragias en articulaciones mayores, pero antes de la aparición de la enfermedad articular. En este caso recibe manejo con Advate 2500 UI 3 veces por semana, de forma ininterrumpida.

7. Dosis UI/Kg/dosis (profilaxis-última dosis de factor calculada para el periodo) (var.32.1)

a. Paciente solo en ITI

b. 43.1

c. 2500UI

d. No aplica, usuario hemofílico, portadora o con EvW en manejo a demanda

Si la profilaxis es con factor VIII o IX o con CCPa, la dosis debe reportarse en UI/Kg/dosis, generalmente son dos dígitos enteros pero puede contener un decimal.

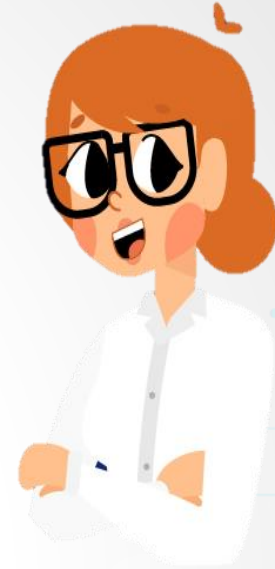
8. Número de unidades totales en el periodo UI/dl (en pacientes reportados con esquema a demanda): (var.32.3)

a. 45000 UI

b. 2500 UI

c. No aplica, Paciente en profilaxis o ITI

d. 47500UI



9. Número de aplicaciones de factor en el periodo (demanda): (var.32.4)

a. 2 (paciente recibió tratamiento a demanda por el evento de la caída)

b. No aplica, Paciente en profilaxis o ITI

c. 0

10. Número de hemartrosis espontaneas durante los últimos doce meses: (var.40.1)

a. 0

b. 1

c. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

## 11. Número de hemartrosis traumáticas durante los últimos doce meses (var.40.2)

- a. 1
- b. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia, diferente a portadora y diferente a EvW.

c. 0

El 07 de abril del 2022 presenta hemartrosis de tobillo derecho, secundario a caída = traumático.

## 12. Presencia de inhibidor (var.48)

- a. Paciente hemofílico con inhibidor de Alta respuesta (6.5 UB)
- b. Paciente hemofílico con inhibidor de Baja respuesta (0.8UB)
- c. Paciente hemofílico que no presenta inhibidores (Menor a 0,6 UB)

Se toma en cuenta el inhibidor tomado en periodo de corte.



13. ¿Recibió ITI (Inmunotolerancia) durante el periodo? (var.48.3)

- a. Recibió ITI durante el periodo, pero actualmente no se encuentra en ITI
- b. A la fecha de corte se encuentra en ITI
- c. No aplica, usuario con coagulopatía diferente a hemofilia. (portadora obligada)

14. Costos de factor (var.60)

- a. 0
- b. 99
- c. \$72.000.000

La contratación del paciente es paquete integral por valor fijo de \$6.000.000, el cual incluye medicamentos y manejo del equipo multidisciplinar.