

PROFILAXIS PRIMARIA CON FACTOR VÍA RECOMBINANTE EN UN PACIENTE CON HEMOFILIA A E INHIBIDOR DE ALTA RESPUESTA

M. Martín Salces, V. Jiménez Yuste, M. Quintana, M.T. Álvarez, A. López, I. Fernández, J.A. Romero, A. Kerguelén, M.T. Cobo y F. Hernández Navarro

Introducción: En los pacientes con hemofilia sin inhibidor los esquemas de profilaxis y en especial la profilaxis primaria, ha demostrado ser capaz de prevenir el desarrollo de artropatía hemofílica. Este abordaje resulta muy difícil en los pacientes con inhibidor. Recientemente diferentes aproximaciones terapéuticas se han puesto en marcha con el objeto de aminorar o prevenir el desarrollo de artropatía en pacientes hemofílicos con inhibidor. La profilaxis con rFVIIa ha demostrado en casos aislados ser capaz de prevenir la aparición de nuevos episodios hemorrágicos.

Caso clínico: Paciente de 3 años diagnosticado a los 10 meses de vida de hemofilia A grave (FVIII: 0%), tras presentar hemorragia postraumática a nivel del frenillo labial superior, que precisó la transfusión de un concentrado de hematíes y terapia sustitutiva con factor VIII recombinante. Posteriormente, presentó episodios de sangrado a nivel del frenillo lingual, hemorragia cutánea postraumática en miembro superior derecho y gingivorragia, con buena respuesta al tratamiento sustitutivo con factor VIII. A los 19 meses de vida precisó nuevo ingreso por hemorragia postraumática a nivel del frenillo labial superior. Recibió tratamiento con FVIII recombinante, con mala recuperación de los niveles plasmáticos de FVIII. Se detectó inhibidor frente al FVIII, precisando tratamiento sustitutivo con rFVIIa. El pico máximo de inhibidor fue de 440 UB. Se decidió iniciar tratamiento profiláctico con rFVIIa a dosis aproximada de 80-90 mcg/kg/24 h (60 KUI totales/día) hasta el inicio de la inmunotolerancia. Durante 10 meses ha recibido tratamiento con rFVIIa profiláctico a través de catéter por-a-cath, no presentado ningún hemartros, y disminuyendo el número de equimosis superficiales. Como única complicación se detectó mal funcionamiento del por-a-cath no confirmándose ningún tipo de trombosis a través de flebografía. Actualmente el título de inhibidor se encuentra por debajo de 10 UB e iniciará tratamiento de inmunotolerancia.

Conclusión: La prevención o retraso en el desarrollo de la artropatía hemofílica en pacientes con inhibidor se ha convertido en tema de actualidad, en el manejo de este grupo de pacientes. La utilización de rFVIIa como profilaxis, previo al inicio de la inmunotolerancia, permite de una forma segura la prevención o disminución de los episodios hemorrágicos evitando la aparición de articulaciones diana y permitiendo una disminución en los niveles de inhibidor dada la ausencia de respuesta anamnésica.