

EPIDEMIOLOGÍA DE INHIBIDORES EN HEMOFILIA. ESTUDIO EPIDEMIOLÓGICO SOBRE EL DESARROLLO DE INHIBIDORES EN LOS PACIENTES HEMOFÍLICOS ESPAÑOLES

A.R. Cid¹, R. Parra², R. Pérez³, M. Martín⁴, A. Moret¹, S. Haya¹

¹Unidad de Hemostasia y Trombosis. Servicio de Hematología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ²Unidad de Hemofilia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ³Unidad de Hemofilia. Hospital Virgen del Rosario. Sevilla. ⁴Unidad de Hemostasia. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Fundamento y objetivos: El desarrollo de anticuerpos frente al factor deficitario, conocidos como inhibidores, es en nuestros días la complicación más importante del tratamiento de los pacientes hemofílicos. Los factores que facilitan el desarrollo de estos anticuerpos se encuentran en estudio, estando unos de ellos claramente establecidas y otros en debate. El objetivo de nuestro grupo es, por un lado determinar la incidencia de inhibidores en nuestro país y por otro intentar identificar los factores de riesgo que potencial el desarrollo de estos anticuerpos en los hemofílicos españoles.

Métodos y pacientes: Se trata de un estudio multicéntrico de recogida de datos dentro del Grupo de Inhibidores en Hemofilia (GRINHE) de la Sociedad Española de Trombosis y Hemostasia (SETH). Incluirá pacientes con hemofilia de tipo A y B con cualquier gravedad, nacidos después del 1 de enero de 2000 que han sido tratados en algún centro español. Se debe tener una historia bien documentada del paciente desde su diagnóstico. Los centros que no dispongan de esta posibilidad pueden incluir pacientes de forma prospectiva desde el inicio del estudio. La principal variable del estudio es el desarrollo de inhibidores clínicamente relevantes, definidos como al menos dos títulos positivos, combinado con un descenso de la recuperación del factor. Se recogerán datos generales como el tipo de hemofilia y gravedad de la misma, historia familiar de hemofilia y/o de desarrollo de inhibidor, modalidad de parto y enfermedades asociadas. Entre los factores genéticos se detallará la raza y la alteración genética causante de la enfermedad. De los factores ambientales que se asocian actualmente al desarrollo de inhibidores detallaremos los datos de tratamientos recibidos, infecciones o cirugías realizadas y vacunas administradas hasta los 100 días de exposición o hasta el desarrollo de inhibidores. En cuanto al tratamiento administrado recogeremos detalladamente los primeros 100 días de exposición a los factores deficitarios con la razón del tratamiento (profilaxis, sangrado o seguimiento de sangrado, cirugía u otras causas), localización de la hemorragia (hemartros, hematoma muscular o subcutáneo, sangrado mucosas, trauma capitis u otros), producto administrado (tipo y unidades de factor), forma de administración y posibilidad de extravasación del producto. La recogida de datos se realizará a través de una base electrónica *on line* localizada en el web de la SETH.

Conclusión: En resumen, conocer los factores de riesgo del desarrollo de estos anticuerpos y la situación de nuestros hemofílicos puede ayudarnos a la toma de decisiones terapéuticas que supongan un menor riesgo de aparición de inhibidores.