

FACTOR VIIA RECOMBINANTE PARA PREVENIR SANGRADO DURANTE CIRUGÍA DE AMÍGDALAS Y ADENOIDES EN UN NIÑO CON DÉFICIT CONGÉNITO DE FACTOR XI

R. Ocampo, M. Martínez, L. Fuentes, B. Cabanas, J. Cabrera
Complejo Hospitalario Universitario Xeral-Cies. Vigo

El déficit de Factor XI es una rara diátesis hemorrágica. La clínica se relaciona con procedimientos invasivos más que con sangrado espontáneo, esencialmente en tejidos con actividad fibrinolítica aumentada, y se caracteriza por una gran variabilidad en la tendencia hemorrágica independientemente de los niveles de factor.

La decisión de tratamiento generalmente se basa en la severidad del déficit, la historia de sangrado previo y el lugar de la intervención.

La terapia actual consiste en antifibrinolíticos y reposición factor XI con plasma fresco congelado (PFC) o concentrado de factor XI.

El concentrado de factor XI no lo tenemos disponible en nuestro país, por eso lo que más se utiliza en la reposición es PFC, que contiene factor XI además de otras proteínas plasmáticas.

Idealmente el tratamiento sustitutivo debería hacer la función del factor XI de aumentar la generación de trombina en la fase de consolidación de la coagulación.

El factor VII activado recombinante (rFVIIa) se ha utilizado en un número muy limitado de pacientes con déficit de factor XI severo. La dosis y duración del tratamiento varía ampliamente entre los casos descritos. Presentamos el caso de un paciente con déficit congénito de factor XI que tiene que ser intervenido de amígdalas y adenoides.

Caso clínico: Se trata de un niño de 6 años sin antecedentes médicos de interés, sin historia de sangrado ni cirugía previa, con un nivel de factor XI del 28% que se va a intervenir de amigdalectomía y adenoidectomía. Se decidió tratamiento sustitutivo con ácido tranexánico y con dos dosis de rFVIIa 90 µg/kg i.v. La primera dosis preoperatoriamente y la segunda a las 4 horas de la cirugía. No presentó complicaciones hemorrágicas durante ni después de la cirugía ni se registraron efectos adversos relacionados con el tratamiento.

Discusión: En nuestro paciente la utilización de rFVIIa en combinación con ácido tranexánico fue un éxito en la prevención del sangrado quirúrgico. La utilización de factor VII activado parece ser una alternativa prometedora en pacientes con este raro defecto hemostático con limitadas opciones terapéuticas. Se necesitan estudios randomizados para determinar la dosis óptima y el esquema de tratamiento con rFVIIa en pacientes con déficit de factor XI y procedimientos invasivos.