

## PROFILAXIS SECUNDARIA DE LA HEMORRAGIA CEREBRAL EN PACIENTES CON COAGULOPATÍAS POCO FRECUENTES

M.I. Rivas Pollmar, M. Martín Salces, M.T. Álvarez, M. Gasior, R. Guerrero, P. Gómez, I. Fernández, N. Butta, E. García, J. Verbo, V. Jiménez, A. Rodríguez de la Rúa

*Hospital Universitario La Paz. Madrid*

**Introducción:** No existen recomendaciones establecidas de la pauta terapéutica tras hemorragia cerebral en pacientes con coagulopatías poco frecuentes. Aunque en los pacientes hemofílicos se recomienda mantener la profilaxis con factor durante 1-2 años tras un episodio de hemorragia cerebral, ante la ausencia de claras indicaciones, la decisión de inicio de profilaxis debe ser individualizada.

**Objetivos:** Determinar la eficacia del tratamiento profiláctico en pacientes diagnosticados de déficit poco frecuentes de la coagulación tras episodio de resangrado.

**Pacientes y métodos:** Se han analizado los casos de 3 pacientes diagnosticados de déficit poco frecuentes de la coagulación que presentaron hemorragia cerebral en los primeros años de vida y precisaron tratamiento profiláctico. Hemos recogido la cuantificación de factor deficitario, la clínica hemorrágica, la profilaxis recibida y la evolución.

**Resultados:** **Caso 1:** Varón de 22 meses, diagnosticado al mes de vida de déficit grave de factor X (0%) tras presentar hidrocefalia secundaria a hemorragia intracraneal (hemorragia masiva intraventricular y subaracnoidea), precisando colocación de válvula de derivación ventrículo- peritoneal. Preciso tratamiento con complejo protrombínico presentando como complicaciones una trombosis femoro-iliaca derecha. Posteriormente fue tratado con factor X diario y heparina de bajo peso molecular (HBPM) con buena evolución. Tras resolución del cuadro agudo y ante la gravedad del episodio se decidió continuar inicialmente con HBPM, que se suspendió posteriormente y mantener profilaxis con FX a 40UI/kg/48 horas con lo que no ha presentado nuevos episodios hemorrágicos. **Caso 2:** Varón de 24 meses diagnosticado de déficit grave de FVII al mes de edad que presenta a los 14 meses hemorragia cerebral parenquimatosa que precisó derivación ventricular externa que fue tratado con factor VII recombinante activado (rFVIIa) con buena evolución, desde entonces en tratamiento profiláctico a dosis de 20 mcg/kg 3 veces/semana con buena respuesta presentando únicamente gingivorragias de repetición, que resuelven con ácido tranexámico y episodio hemorrágico postraumático. **Caso 3:** Niña de 16 meses diagnosticada de enfermedad de Von Willebrand tipo 3 diagnosticada a los 8 meses de edad tras presentar hematoma epidural e intraparenquimatoso, con fractura adyacente sin hundimiento secundarios a traumatismo. Recibe tratamiento inicialmente con plasma y tras el diagnóstico con concentrados de FV III/FVW, con buena evolución. Se mantiene desde entonces con profilaxis a dosis de 40 UI/kg/3 veces por semana con lo que no ha presentado clínica hemorrágica salvo epistaxis aislada.

**Conclusiones:** El tratamiento profiláctico en pacientes pediátricos con déficit poco frecuentes de la coagulación después de una hemorragia cerebral ha demostrado ser eficaz en nuestros 3 casos, no habiendo presentado ninguno complicaciones hemorrágicas graves ni resangrado cerebral. No se ha detectado aparición de inhibidores, ni eventos trombóticos. El empleo de dicha profilaxis durante 1-2 años podría ser una buena opción en estos pacientes. Serían necesarios más estudios para obtener recomendaciones con un alto grado de evidencia.