

## **DÉFICIT GRAVE DE FACTOR XI EN PACIENTES EMBARAZADAS: PROTOCOLO PARA EL MANEJO DEL PARTO CON CONCENTRADOS DE FACTOR XI (HEMOLEVEN)**

M. Martín Salces, V. Jiménez Yuste, M. Quintana, M. Álvarez, I. Fernández, J.A. Romero, P. Baltasar, A. Kerguelén, T. Cobo, A. López de la Guía y F. Hernández-Navarro

**Introducción:** El déficit de factor XI es un trastorno de la coagulación poco frecuente, que se transmite de modo autosómico recesivo. La clínica es variable y, en general moderada; sólo se manifiesta en ocasiones, ante una intervención quirúrgica, extracción dentaria o en el posparto. El riesgo de hemorragia no se relaciona con la gravedad del déficit, siendo infrecuente la aparición de hemorragia espontánea incluso en pacientes con déficit grave. Se considera que un paciente presenta déficit grave cuando los niveles de factor XI son inferiores al 10-15%. El tratamiento sustitutivo se realiza con plasma fresco congelado o concentrados de factor XI (Hemoleven).

Presentamos nuestra experiencia en el manejo del parto en pacientes con déficit grave de factor XI que reciben tratamiento sustitutivo con Hemoleven. *Casos:* 1. Mujer de 23 años, sin antecedentes personales de hemorragia, diagnosticada durante el primer embarazo de déficit grave de factor XI (4%). 2. Mujer de 26 años, con metrorragias importantes, diagnosticada de déficit grave de factor XI (2%) asociado a enfermedad de Von Willebrand tipo 1. 3. Mujer de 19 años, sin antecedentes personales de hemorragia, que en estudio familiar se diagnostica de déficit grave de factor XI (3%). Las 3 pacientes recibieron tratamiento sustitutivo con Hemoleven previo al parto y 48 horas después, a dosis de 15 U/Kg, obteniéndose unos niveles de factor en plasma en torno del 30% (en el caso 1 se realizó el mismo protocolo de actuación en el primer embarazo). El parto fue vía vaginal en los 4 casos y no se observó mayor tendencia hemorrágica, ni complicaciones trombóticas. No se realizó anestesia epidural.

**Conclusión:** No existen recomendaciones consensuadas en el manejo del parto en pacientes con déficit grave de factor XI. Nuestro protocolo establece iniciar tratamiento sustitutivo con Hemoleven previo al parto y posteriormente cada 48 horas, a dosis de 15 U/Kg, con el objetivo de alcanzar valores en torno del 30% de este factor en plasma, y mantener estos niveles durante los 3-4 días posteriores en partos vía vaginal y 6-7 días en caso de cesárea. Con este protocolo se consigue alcanzar un nivel hemostático adecuado sin incrementar el riesgo de procesos trombóticos.