

modalidad de participación:	PÓSTER
CÓDIGO	H16

TÍTULO

Serie de casos: complicaciones hemorrágicas severas en pacientes hemofílicos a e inhibidores de alta respuesta en el Hospital Edgardo Rebagliati Martins

AUTOR/ES:

Chumpitaz Gloria, Bustinza Adriana, Ticona Rosario, Huayanay Delia, Blancas Julio

RESUMEN (ABSTRACT):

Introducción: La Hemofilia es un trastorno hemorrágico debido a deficiencia de Factor VIII o IX. El tratamiento de reemplazo con el factor exógeno puede controlar los sangrados, previniendo artropatías crónicas y muerte prematura. (1) Sin embargo, puede ocasionar anticuerpos neutralizantes: Inhibidores en un 20 a 30 % de los pacientes con hemofilia A y en un 3% de los pacientes con Hemofilia B. Los inhibidores interfieren con la función del factor teniendo por lo tanto implicancias clínicas y económicas significativas. (2,3) Los desencadenantes incluyen factores genéticos y no genéticos. (4)

Los pacientes con inhibidores de baja respuesta poseen niveles < 5 UB/ml y no desarrollan un incremento en los niveles de inhibidores luego de subsiguientes exposiciones a FVIII/FIX. Los de alta respuesta poseen títulos de inhibidores > 5 UB/ml o bien, si los niveles habían descendido bajo esta cifra, los títulos subirán a > 5 UB/ml luego de la reexposición a FVIII/FIX. (1)

El tratamiento de estos pacientes incluye agentes de bypass para el manejo de sangrado, así como profilaxis y además intentar erradicar los inhibidores. (1,2,3)

Presentamos la descripción de las complicaciones hemorrágicas severas y su respectivo manejo en nuestra población de pacientes con inhibidores de alta respuesta.

Material y métodos: Se examinaron los registros de los pacientes hemofílicos en el Hospital Rebagliati que en total son 210 pacientes, 180 de tipo A y 30 de tipo B; de los cuales 9 presentan inhibidores de alta respuesta, 4 pediátricos y todos hemofílicos A. Se revisaron estas historias y se describe el diagnóstico de inhibidores, título más alto alcanzado, sangrados mayores y tratamiento.

Para el diagnóstico laboratorial se utilizaron reactivos Siemens y las muestras se procesaron en el equipo automatizado BCS XP. Pruebas de corrección (TTPA) la prueba anormal no corrigió con plasma normal (1:1). Determinación de Factores por método en una etapa y el correspondiente plasmas deficiente (FVIII). Cuantificación de inhibidor FVIII mediante la prueba "Bethesda", en la que un lote de plasma normal (como fuente de FVIII) se mezcló con plasma del paciente diluido, se incubó durante dos horas a 37°C y se cuantificó el FVIII residual para su posterior cálculo de titulación.

Inhibidores de alta respuesta en pacientes con Hemofilia A severa 2010 - 2016

	Código	Edad al dk de inhib	Edad actual	Título de inhibidor al debut UB/ml	Título más alto UB/ml	Episodios hemorrágicos severos	Tratamiento recibido	Tratamiento actual	Inmunotolerancia	Título de inhibidor actual
1	AEB	3	10	64.00	320.00	síndrome compartimental MSD post hematoma compresivo a los 3 años (2009)	cirugía de emergencia y reconstructiva, FEIBA y rFVIIa	FEIBA profilaxis y a demanda	Si, a los 4 años, abandonó	480
2	MAE	1a 4m	4	75.50	75.50	hemorragia intracranial a los 2 años (mayo 2014)	neurocirugía, FEIBA y rFVIIa	FEIBA profilaxis y a demanda	No	380
3	MRF	1a	6	24.80	49.60	hemorragia intracranial edad 1a9m (julio 2012)	neurocirugía, FEIBA y rFVIIa	A demanda FEIBA	Se encuentra en segundo intento, el primero abandonó por sangrado intracranial	2.56
4	RML	1a 10m	4	84.00	187.00	hematoma piso de boca a los 3 años (marzo 2015)	rFVIIa	A demanda FEIBA	Actual	6.88
5	BME	45	46	26.00	76.80	NO		A demanda FEIBA	No	76.80
6	HAA	25	31	2048.00	2048.00	NO		A demanda FEIBA	No	166.40
7	HAI	23	28	249.60	3908.20	NO		A demanda FEIBA	No	236.80
8	LCL	29	33	194.50	250.80	Hematoma compresivo muslo izquierdo (febrero 2015)	FEIBA Y rFVIIa	A demanda FEIBA	Si Sin respuesta	55.68
9	PVA	23	29	2867.20	2867.20	NO		A demanda FEIBA	No	691.20

Discusión:

En nuestra serie de casos debemos hacer notar la baja prevalencia de inhibidores de alta respuesta representando sólo el 4 a 5% de nuestra población. Se hace la pesquisa correspondiente según protocolo, comparado al reporte mundial la tasa es baja. La mortalidad nula a pesar de los sangrados severos presentados. Ello no excluye la probabilidad de complicaciones severas ;lo que implica un reto en el manejo médico, así como secuelas, costos elevados en el manejo a largo plazo y alteración en la calidad de vida de estos pacientes.

Bibliografía

1. Pérez Bianco y col. Diagnóstico y tratamiento de la hemofilia congénita con inhibidores: Un consenso Latinoamericano. Medicina (B. Aires) v68 n.3 Mayo/junio 2008
2. Dimichele DM. et al. International workshop on immune tolerance induction: consensus recommendations. Haemophilia (2007), 13 (Suppl. 1), 1-22
3. Collins Peter et al. Diagnosis and treatment of factor VIII and IX inhibitors in congenital haemophilia: (4th edition) British Journal of Haematology, 2013, 160, 153-170
4. Astermark et al. Non-genetic risk factors and the development of inhibitors in haemophilia: a comprehensive review and consensus report. Haemophilia (2010), 16, 747-766.

PALABRAS CLAVE (KEYWORDS):

hemofilia, inhibidores, hemorragias severas