

Hemofilia. Retos en el manejo

Raúl Ambriz-Fernández*

Los retos en el manejo de la hemofilia para el siglo XXI tienen relación con una adecuada valoración del problema. Las estadísticas previas estimaban que la población de hemofílicos por deficiencia del factor VIII era de 1 : 10,000 varones. Sin embargo hay que insistir que esta cifra ha descendido hasta cerca de 50% debido a diversos factores: el VIH; el control de la fertilidad y las crisis económicas. También los principales retos del manejo se encuentran en los enfermos con hemofilia "grave o severa," quienes representan 30% de los enfermos (cerca de 500 a 700 en nuestro país), tiene hemorragias frecuentes y el verdadero problema para el tratamiento integral.

Tratamiento específico. Se utilizan concentrados de factor VIII o IX inactivados para virus, concentrados de complejo protrombínico, factor VIII porcino, rVIIa y rVIII y cada vez menos el plasma y los crioprecipitados. El consumo mínimo de factor coagulante es de 20,000 U / paciente año en los países industrializados. El programa de tratamiento domiciliario representa aún el principal reto a vencer en nuestro país. En especial aplicarlo para los casos "graves o severos". En el programa de tratamiento domiciliario el paciente o la familia lleva un control de tratamiento ambulatorio; mantiene reservas de los concentrados en el refrigerador de su domicilio con una dotación de factor VIII o IX para meses. El tratamiento domiciliario se aplica a demanda de las hemorragias en su casa, su escuela o trabajo y previo análisis de las cantidades consumidas de factor VIII o IX, los frascos utilizados son entregados al médico encargado para reponer las dosis utilizadas. Nuestros resultados con el tratamiento domiciliario indican que elimina la dependencia hospitalaria, evita las confrontaciones médico - autoridades - familia - paciente; integra al enfermo a la vida social, escolar o laboral y al proporcionar un tratamiento más temprano, éste permite reducir el consumo de los concentrados

purificados y en esta forma abatir el costo y los riesgos de los tratamientos profilácticos. En los países desarrollados se ha iniciado con r VIII y rVIIa.

Los lactantes y preescolares y los niños pueden recibir productos de donador único obtenidos por hemaféresis, preferentemente después de 6 meses de cuarentena y con nuevos estudios de serología a los donadores. Sin embargo este esquema se agota con facilidad por las dificultades para sangrar al donador en forma repetida, conservar el producto y el natural incremento de los requerimientos del enfermo al aumentar su edad y peso. Los niños deben estar vacunados contra la hepatitis B y la hepatitis A.

Para el tratamiento de los enfermos hemofílicos en cirugía o que desarrollan inhibidores, la mejor y más rápida opción es usar el factor coagulante (crioprecipitados o concentrados purificados) en infusión continua. En casos con inhibidores dependiendo del tipo de respuesta se utilizan los concentrados de complejo protrombínico, el factor VIII porcino, el rVIIa, los inmunodepresores, las inmunoglobulinas en dosis altas para uso intravenoso, quimioterápicos, los antagonistas de los H₂ receptores (cimetidina) y la inmuoadsorción

El reto de usar las terapias alternativas. De los medicamentos, el DDAVP (desmopresina) se usa como medida profiláctica o terapéutica en enfermos con hemofilia leve y moderada eliminando los riesgos de las infecciones. Para evitar la degeneración cartilaginosa y el deterioro osteoarticular irreversible que producen las hemartrosis recurrentes (más de una por mes en la misma articulación) secundarias a la sinovitis proliferativa, actualmente es de elección usar la sinovectomía por artroscopía o con radioisótopos y con fármacos como la rifampicina. y también usar los esteroides intraarticulares en casos de sinovitis crónica avanzada. La hemostasia local con fibrinas adhesivas es el tratamiento de elección en casos de heridas, par-

* Director General, Banco Central de Sangre, CMN Siglo XXI, IMSS.

ticularmente en las exodoncias y para cirugías. Los hemostáticos locales reducen notablemente (90%) la cantidad de terapia sustitutiva necesaria, que incluso en muchos casos no es necesario aplicar.

El riesgo de infección viral residual con los hemoderivados tiene relación al plasma de origen. En el año 2000 los concentrados no tienen riesgo de transmitir VIH, sin embargo, aún hace pocos años, a pesar de estar sometidos a métodos de inactivación viral produjeron una epidemia de hepatitis A y siguen transmitiendo Parvovirus B 19.

Trombosis - Es particularmente peligrosa cuando se hace cirugía y se usa concentrados de complejo protrombínico (CCP) activados y sin activar por su contenido de factores coagulantes. Inhibidores. Al transfundir productos de alta pureza, inactivados con S/D sometidos a pasteurización o recombinantes se ha sugerido una prevalencia hasta de 50%, pero cuya trascendencia clínica no es mayor a la inicialmente informada. Deficiencia adquirida del factor von Willebrand. Ha ocurrido cuando se usan dosis altas de concentrados recombinantes, se presume que es por depleción en los depósitos del factor von Willebrand del enfermo. Incremento de las hemorragias: los medicamentos inhibidores de proteasas utilizados para tratar el SIDA producen aumento significativo de las hemorragias en los hemofílicos. Reacciones anafilácticas: las hemos observado personalmente y están referidas en la literatura al usar productos poco purificados y con los sometidos a anticuerpos monoclonales. Incluso estas reacciones son posibles al administrar los productos recombinantes; se deben a aloinmunización de los componentes del plasma, a las proteínas de ratón monoclonales o al óxido de etileno que se usa para esterilizar equipo médico y para la infusión.

El principal reto para tratar a los hemofílicos es facilitar al enfermo un acceso rápido a la terapia y/

o la Unidad Terapéutica. Para el manejo óptimo se requiere de un equipo interdisciplinario mínimo integrado por: 1 hematólogo, 1 médico de transfusiones (debe controlar el abastecimiento y el almacenamiento la terapia sustitutiva: plasma, crioprecipitados y concentrados) adscrito al Banco de Sangre tipo Regional o de Referencia, 1 terapeuta de Medicina Física, 1 trabajadora social y 1 enfermera. Con esta meta se puede ubicar los servicios, teniendo en cuenta que se requiere una sala de transfusiones para pacientes ambulatorios. También se debe contar con laboratorios de coagulación y para la detección y seguimiento de enfermedades asociadas como el VIH, las hepatitis y de los otros problemas condicionados por las transfusiones.

El departamento de terapia física debe estar situado cerca para lograr éxito, y así evitar abandono de esta actividad cuando durante la misma se producen hemorragias. Las actividades de terapia física y de terapia ocupacional realizadas por expertos en hemofilia, logran mayor estabilidad muscular y osteoarticular, que evita la aparición de hemorragias recurrentes, disminuyendo el consumo de hemoderivados y las secuelas articulares.

Cuando los enfermos son manejados en la forma antes descrita, en nuestra experiencia los servicios hospitalarios sólo son requeridos para tratar los cuadros hemorrágicos graves.

Con base a estas consideraciones hay que enfatizar que la atención de los hemofílicos es mejor integrarla con un equipo multidisciplinario mínimo, tomando en cuenta que no es indispensable crear centros prácticamente únicos, donde estén ubicados todos los especialistas, sino que por el bajo número de enfermos más bien es necesario un concepto de coordinación de los servicios y sobre todo, como principal reto de una regionalización adecuada, para dar la atención utilizando en forma óptima y racional los recursos existentes.