

Historia y evolución clínica del tratamiento para hemofilia A: una revisión sistemática sobre los pasados 40 años

▶ Héctor Castro, María Fernanda Briceño, Claudia Casas

Objetivo. Evaluar la diferencia de las distintas opciones de tratamiento en los últimos 40 años y el impacto en los cambios de la historia natural de la enfermedad.

Materiales y métodos. Búsqueda sistemática - ACP Journal Club (ACP), CCTR (Cochrane Controlled Trials Register), The Cochrane Database of Systematic Reviews, The Health Technology Assessment Database, The National Health Service (NHS), Economic Evaluation Database, Ovid Medline, CAB abstracts, Econlit, Embase.

Se incluyeron revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos aleatorizados, casos y controles, cohortes, evaluación económica, artículos de revisión en inglés desde 1970. Se excluyeron publicaciones que describían otros trastornos de la coagulación y hemofilia A adquirida.

Resultados. Se identificaron 1.755 artículos potencialmente relevantes; de los cuales, luego de excluir duplicados, evaluar criterios

de elegibilidad y revisar texto completo, se incluyeron 38 publicaciones en el análisis cualitativo.

La revisión sistemática muestra aspectos de opciones de tratamiento y evolución del conocimiento. A pesar de los altibajos de la historia del cuidado de la hemofilia, un éxito a largo plazo ha surgido de la mayor disponibilidad de productos derivados del plasma y recombinantes más seguros. Mejoría en técnicas de administración, regímenes de dosificación, introducción de tratamiento domiciliario, cambio progresivo de tratamiento a demanda a profilaxis, el desarrollo de opciones de tratamiento y erradicación de inhibidores. Aspectos que cuentan para el cambio en la evolución de la enfermedad y el éxito reciente.

Se necesita más investigación acerca de la sostenibilidad financiera a largo plazo de los sistemas sanitarios de los cuidados de tiempo de la vida.

Deficiencia congénita de factor VIII con inhibidores de alta respuesta versus hemofilia A adquirida

▶ María Helena Solano, Felipe Mendieta

Reporte de caso. Mujer de 46 años con déficit de factor VIII, manejo con concentrados de factor de origen humano. Evaluada en 2009, nivel de factor VIII 40,2%, sin inhibidores y con ideología religiosa que impedía recibir derivados humanos.

En abril de 2010 se realiza histerectomía abdominal subtotal y trata- da con factor VIII recombinante libre de albúmina Advate 2700 U en la inducción anestésica y en el posoperatorio al 80% cada 8 horas los días 1 y 2, el 60% cada 12 horas los días 3 a 5 y el 60% cada 24 horas los días 6 a 8. Sin complicaciones, sangrado de 250 cc.

Un mes después presenta hematoma en miembro inferior izquierdo, niveles de factor VIII 1,06% con inhibidores >20 UB, inició prednisona 0,5 mg/kg/día. Requirió hospitalizaciones por hematomas en tejidos blandos, aumento de inhibidores hasta 80 UB, tratamiento con rFVIIa 90 mcg/kg/dosis cada 2 horas por 3 dosis. Se ajustó la terapia inmunosupresora con ciclofosfamida y rituximab por pobre respuesta a corticoides.

En controles, no sangrados, recuperación del factor VIII hasta el 9,3% y ausencia de inhibidores, permitiendo disminución de la prednisona.

Discusión. Disyuntiva diagnóstica: paciente portadora de hemofilia A que desarrolla inhibidores de alta respuesta tras exposición a factor VIII recombinante versus paciente con hemofilia A adquirida.

El comportamiento clínico es de hemofilia A adquirida, episodios recurrentes de sangrado en tejidos blandos, sin etiología que explique y sin respuesta a corticoides. Al ingreso, se documentó deficiencia de factor VIII sin inhibidores, lo que va a favor de deficiencia congénita que desarrolló inhibidores tras la exposición a un producto recombinante.

Se propone la caracterización de inhibidores, como aloanticuerpos o autoanticuerpos, para lo cual la literatura ha descrito técnicas de laboratorio que permiten diferenciar los inhibidores del factor VIII según su cinética. Esto ayudará a guiar intervenciones futuras en caso de nuevos eventos hemorrágicos.