

TRATAMIENTO DE LA HEMOFILIA A ADQUIRIDA (*Journal of Thrombosis and Haemostasis* 2007; 5:893-900)

P. W. Collins

ASPECTOS SOBRESALIENTES DEL TRABAJO (Por el Dr. José M. Ceresetto)

La hemofilia A adquirida requiere de un reconocimiento temprano y un diagnóstico rápido para permitir el tratamiento de las hemorragias, evitar los procedimientos invasivos y erradicar al inhibidor. El riesgo de hemorragia severa permanece hasta que el inhibidor se elimina. Control de Hemostasia: Puede ser difícil y debe ser supervisado por un experto en el campo. Se requieren estudios por imágenes frecuentes y monitoreo de la hemostasia hasta la resolución del cuadro. Luego de controlado el sangrado se debe continuar con agentes hemostáticos para prevenir la recaída del sangrado, especialmente cuando el sangrado ocurre en SNC, muscular y retroperitoneal. La hemorragia de la mucosa se beneficia con el tratamiento concomitante con un antifibrinolítico y en algunos casos con un adhesivo tópico de fibrina.

Anti-inhibidores: Son el tratamiento de 1º línea más utilizado tanto el FVIIa recombinante como el concentrado de factores protrombóticos activados (FEIBA). Ambos agentes han demostrado ser eficientes y no existen datos que sugieran la superioridad de alguno de ellos. De hecho si la terapia de primera línea fracasa, el anti-inhibidor alternativo puede ser exitoso. Problemas: Los dos están asociados con eventos trombóticos y actualmente no contamos con una técnica de monitoreo de laboratorio validada. Los resultados obtenidos con inhibidores en Hemofilia congénita no pueden extrapolarse a la hemofilia adquirida debido a que la cinética de los inhibidores y los fenotipos hemorrágicos son diferentes. Otras alternativas como FVIII humano o desmopresina son una terapia hemostática inadecuada a menos que el título del inhibidor sea bajo. El FVIII porcino puede lograr niveles hemostáticos y actualmente se está estudiando un FVIII recombinante carente del dominio B. Erradicación del inhibidor: Se debe instituir terapia inmunosupresora apenas se haya establecido el diagnóstico ya que pueden ocurrir hemorragias fatales hasta 5 meses después de la presentación si el inhibidor no es erradicado. Además las características de presentación de un paciente no predicen el riesgo de hemorragia fatal en el futuro. Esteroides y citotóxicos: Esta combinación parece ser la que mejores resultados da para eliminar el autoanticuerpo, especialmente con el uso de prednisona y ciclofosfamida pero en los trabajos no se tradujo en una menor mortalidad por una mayor toxicidad especialmente en ancianos. La evidencia disponible sugiere que la Inmunoglobulina intravenosa como monoterapia o combinada con esteroides o citotóxicos no es efectiva en la erradicación del inhibidor en la hemofilia adquirida. Por el contrario existen reportes del éxito con rituximab o ciclosporina A después de haber fracasado la terapia de primera línea. El tiempo medio hasta la remisión completa del inhibidor es de 4-6 semanas pero muchas veces se detecta mas temprano una caída en el título de U Bethesda o una recuperación de los niveles de FVIII. Se ha informado la recaída del inhibidor en el 20% de los casos con una mediana de 7.5 meses por lo que debemos seguir a los pacientes aún luego de erradicado el anticuerpo.