

Inmunotolerancia en pacientes con hemofilia A e inhibidores. Experiencia Nacional

Soto V, Morales M, Carmona C, Abarca V

Hospital Roberto del Río, Santiago. Hospital Gustavo Fricke, Viña del Mar. Hospital San Pablo, Coquimbo.

La complicación más severa en pacientes con hemofilia es la aparición de inhibidores. La inmunotolerancia es el único tratamiento que ha demostrado ser exitoso en la erradicación de éstos, permitiendo obtener una hemostasia segura con terapia de reemplazo de factor deficitario e inicio de profilaxis en los casos pertinentes. El éxito presentado en las distintas series internacionales es de 60 a 80%. Éxito de inmunotolerancia se define como el cumplimiento de tres objetivos: 1. Ausencia de detección de inhibidor por laboratorio, 2. Porcentaje de recuperación de niveles de factor deficitario sobre 60% y 3.

Normalización de la vida media. Éxito total es cumplimiento de los tres objetivos, parcial cumplimiento de 1 o 2 y fracaso es incumplimiento total. Presentamos la experiencia nacional en este tratamiento, iniciada en el año 2008, en pacientes con hemofilia A.

Material y Método: Se analizan retrospectivamente los resultados de 6 pacientes bajo régimen de inmunotolerancia, que consiste en altas dosis de FVIII administradas diariamente por el plazo de dos años. El concentrado antihemofílico utilizado fue de origen plasmático, Fandhi. Los menores recibieron en promedio dosis diarias de FVIII de 85UI/Kg. Se realizaron estudios de laboratorio periódicos en el centro de referencia nacional de diagnóstico de hemofilia, Hospital Roberto del Río para evidenciar cumplimiento de los tres objetivos. Dos niños requirieron instalación de catéter venoso central, utilizando rFVIIa y espersil para el manejo hemostático.

Resultado: De los 6 niños evaluados dos tuvieron éxito total a los 2 años de cumplido el tratamiento de inmunotolerancia y cuatro éxito parcial. De éstos últimos, tres no lograron alcanzar vida media normal y uno sólo cumplió el objetivo número uno. Todos los niños se encuentran actualmente en profilaxis. En los controles posteriores de vida media de los menores con éxito parcial, se aprecia una paulatina mejora en los resultados y están próximos a cumplir también con el tercer objetivo. Uno de los catéteres venosos centrales debió ser retirado precozmente por complicación infecciosa, sin necesidad de volver a instalarlo.

Conclusión. Los resultados de nuestra serie son muy alentadores, no hemos reportado aun fracaso a tratamiento. La profilaxis posterior al término de tratamiento sigue siendo efectiva para continuar con la inmunotolerización.