

Capítulo 8

INHIBIDORES DEL FACTOR DE COAGULACIÓN

Margaret V. Ragni, Erik Berntorp, Manuel Carcao, Carmen Escuriola Ettingshausen, Augustas Nedzinskas, Margaret C. Ozelo, Enrique D. Preza Hernández, Andrew Selvaggi, H. Marijke van den Berg, Glenn F. Pierce, Alok Srivastava

Inhibidores: LO QUE USTED NECESITA SABER

¿Qué son los inhibidores?

Los inhibidores son anticuerpos del factor de tratamiento que se presentan en algunas personas. Los inhibidores constituyen una complicación grave del tratamiento de la hemofilia. Pueden evitar que su terapia habitual de reemplazo de factor funcione para detener sus hemorragias.

¿Cuál es el tratamiento de los inhibidores?

Si usted presentara un inhibidor, el equipo de atención médica de su centro de tratamiento de hemofilia le administrará tratamiento con medicamentos para evitar que su cuerpo produzca inhibidores. La comunicación con su equipo médico es muy importante.



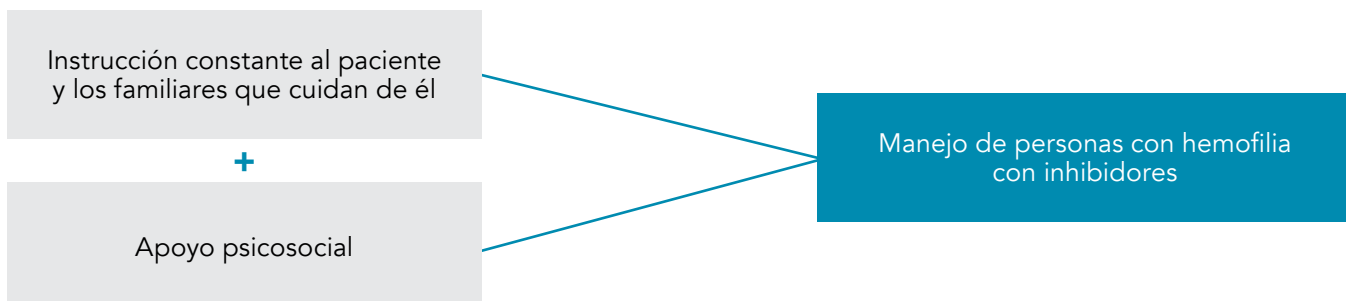
¿Cómo se detectan los inhibidores?

Las pruebas de detección de inhibidores se realizan mediante una prueba de sangre particular, llamada modificación Nijmegen del ensayo Bethesda. Usted debería someterse a pruebas de detección de inhibidores en momentos específicos durante su tratamiento.

¿Cuándo debería someterse a pruebas de detección de inhibidores?

- ✓ Después de empezar su tratamiento con CFC y posteriormente cada año.
- ✓ Después de exposición intensiva a CFC, ej.: exposición diaria durante más de 5 días.
- ✓ Antes de cirugías.
- ✓ Cuando los CFC que recibe ya no detengan sus hemorragias.

Una buena comunicación con su centro de tratamiento de hemofilia y un plan de atención bien coordinado son indispensables para que las personas con hemofilia que presentan inhibidores reciban el mejor tratamiento posible.



Capítulo 8 INHIBIDORES DEL FACTOR DE COAGULACIÓN

Las personas con hemofilia tanto A como B pueden presentar inhibidores, pero hay diferencias entre ambas en cuanto a la incidencia de inhibidores, su manejo y la respuesta al tratamiento.

Hemofilia A e inhibidores

Incidencia
aproximada de

30% entre pacientes con **hemofilia A grave** que no han recibido tratamiento previo.

Los inhibidores son más frecuentes en personas con hemofilia A grave que en aquellos con hemofilia leve o moderada.

Hemofilia B e inhibidores

Incidencia
aproximada de

5% pacientes con **hemofilia B grave**

Los inhibidores son poco comunes en pacientes con hemofilia B.

La terapia consiste en manejar sus hemorragias mientras tiene un inhibidor, y en administrar tratamiento para el inhibidor hasta que desaparezca.

TRATAMIENTO DE HEMORRAGIAS EN PERSONAS CON HEMOFILIA CON INHIBIDORES

Si tuviera una hemorragia mientras tiene un inhibidor, su médico decidirá cuál es el mejor tratamiento para detener la hemorragia. Esto dependerá del título del inhibidor, de su respuesta clínica al producto de tratamiento, de sus reacciones a infusiones previas, del sitio y la naturaleza de la hemorragia, y de los productos disponibles en su país. El tratamiento podría incluir alguna de las siguientes terapias:

Tratamiento de hemorragias en personas con hemofilia con inhibidores

- ✓ Terapia de reemplazo con concentrado de factor de coagulación
- ✓ Agente de desvío (factor VII activado recombinante o complejo protrombínico activado recombinante)
- ✓ Emicizumab (solamente para hemofilia A)

TRATAMIENTO PARA ERRADICAR EL INHIBIDOR

La terapia de inducción de la inmunotolerancia, también conocida como ITI, se utiliza con frecuencia para erradicar inhibidores. La ITI es un régimen de terapia de reemplazo con factor de coagulación administrado durante un periodo largo. La dosis exacta y la frecuencia las determina el médico de manera individual. La erradicación de los inhibidores mediante la ITI es exitosa en 70%-80% de los pacientes con hemofilia A grave, pero tiene una tasa de éxito menor en pacientes con hemofilia B.