

II. Tratamiento oportuno en el paciente con hemofilia

Herminia Benítez-Aranda*

El tratamiento oportuno en el paciente con hemofilia consiste en administrar el concentrado de factor VIII o IX, en forma inmediata, en la primera hora del inicio de la hemorragia, con el objeto de detenerla y evitar así el daño articular producido por la sangre dentro de la articulación.

Es el objetivo del tratamiento oportuno prevenir la artropatía hemofílica y evitar de esta manera la discapacidad física del niño y del adulto con hemofilia. Este tipo de tratamiento debe de estar disponible para todos los pacientes con hemofilia grave y por consiguiente debe iniciarse en las etapas tempranas de la vida, es decir en la edad pediátrica, en la etapa preescolar, ya que es en esta etapa en la que se inician las primeras hemartrosis, especialmente de los tobillos y de las rodillas.

El tratamiento oportuno fue iniciado en los países desarrollados en la década de 1970, cuando se dispuso de los concentrados liofilizados de los factores VIII y IX y sólo estuvo disponible en algunos países en vías de desarrollo a partir de la década de 1980.

En México, se inició el tratamiento oportuno con crioprecipitados administrados en el Banco Central de Sangre del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, a los pacientes pediátricos y adultos, en 1982.¹ A partir de esta fecha los niños y adultos con hemofilia fueron manejados en forma ambulatoria, sin hospitalización, de los episodios de hemartrosis y algunos hematomas musculares. Con esta experiencia en las clínicas de hemofilia del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional y del Banco Central de Sangre del Centro Médico Nacional, se demostró las ventajas en lo que se refiere a los costos de las hospitalizaciones y las ausencias en las escuelas y los trabajos y por consiguiente se emplearon en otras clínicas de hemofilia de la República Mexicana como la de Monterrey, Guadalajara y Villahermosa.

Sin embargo, debemos de hacer notar que cuando en México se estaba iniciando el tratamiento oportuno con crioprecipitados, en 1982, en Suecia, el grupo de la doctora Inga Marie Nilsson, había iniciado el tratamiento profiláctico para los niños con hemofilia A en 1958 y para los niños con hemofilia B en 1972.²

Podemos distinguir dos tipos de tratamiento oportuno:

1. Cuando el paciente acude al servicio de urgencias del centro hospitalario, en las primeras una o dos horas del inicio de la hemartrosis o del hematoma muscular, o de otras hemorragias, para recibir el concentrado de FVIII o FIX. 2. Cuando el paciente dispone del concentrado del

FVIII o FIX, en el domicilio y administra el tratamiento en la primera hora de iniciado la hemorragia.

En México, estas dos modalidades de tratamiento oportuno, sólo se encuentran accesibles en algunas clínicas de hemofilia ya que la gran mayoría de los pacientes con hemofilia, reciben los tratamientos a demanda después de 24, 48 y hasta 72 horas del inicio de los episodios de hemorragia.³

En el caso del tratamiento oportuno en el domicilio, es imprescindible que se disponga de la autoinfusión, ya que en el caso de los niños, ambos padres deben de estar preparados para administrar el concentrado liofilizado del FVIII o FIX a sus hijos y en el caso de los pacientes adultos, por supuesto, ellos mismos deben de estar preparados para la autoinfusión. Por consiguiente, en el caso del tratamiento oportuno en el domicilio, el paciente y la familia reciben educación respecto del momento oportuno, del preparado de la infusión, de los requisitos para la administración intravenosa del medicamento así como de las medidas de apoyo y de los controles con el médico tratante.

En el caso del paciente pediátrico con hemofilia grave o moderada, la capacitación a la familia comprende desde los aspectos técnicos de la administración intravenosa hasta el apoyo psicológico y la seguridad para realizar la punción venosa a su hijo. Los abuelos y los hermanos mayores también participan en este tipo de tratamiento.

Cuando el niño es muy pequeño, es decir tiene dos o tres años de edad, no se encuentra en condiciones de dar aviso con prontitud del inicio de sus hemorragias, por lo que los padres deben de estar muy atentos cuando inician un episodio de hemorragia y cuando éstos se presentan en las articulaciones o en los músculos, el primer signo lo constituye la claudicación del miembro afectado y es en ese momento en que deben de administrar el medicamento. La cefalea constituye el signo más frecuente en los casos de hemorragia a nivel del sistema nervioso central, pero los niños en etapa preescolar, no lo pueden manifestar y en estos casos, son muy frecuentes los cambios en el estado de ánimo, pueden estar irritables o somnolientos antes de que aparezcan los signos de focalización de una hemorragia. Cuando el sitio del sangrado se localiza en el cuello, el tratamiento oportuno es muy importante para prevenir la compresión mecánica de las vías aéreas superiores. A este respecto, los padres deben de estar advertidos para no permitir las punciones de los vasos venosos superficiales del cuello ni de la ingle y mucho menos los vasos venosos profundos de estas regiones. Cuando la hemorragia se

* Hematólogo Pediatra. Servicio de Hematología del Hospital de Pediatría, CMN Siglo XXI, IMSS.

produce a nivel de la médula espinal, las manifestaciones clínicas se presentan en forma un poco tardía y es muy difícil que puedan ser referidas por un niño de dos, tres o cuatro años de edad. Es por este motivo que los niños con hemofilia grave en las edades mencionadas, deben de ser protegidos con protectores para los glúteos ya que las caídas de sentón son muy frecuentes a estas edades.

Tomando en cuenta todas las consideraciones mencionadas, los padres y la familia del niño con hemofilia, deben de estar capacitados para reconocer las manifestaciones clínicas iniciales de los episodios de hemorragias en las articulaciones, en los músculos, en el sistema nervioso central, en la médula espinal, en el cuello, en el tubo digestivo y en las vías urinarias para iniciar el tratamiento oportuno en el domicilio y comunicarse con su médico tratante para recibir las medidas de apoyo. Es importante además la capacitación para la prevención de los sangrados en la edad preescolar, los cuales pueden ser incapacitantes y con morbilidad grave para la función de un órgano en particular (sistema nervioso central y médula espinal, especialmente).

Cuando el niño se encuentra en la edad escolar está en condiciones de reconocer cuando inicia un episodio de hemorragia intrarticular o muscular, puede referir muy bien la cefalea en caso de una hemorragia a nivel del sistema nervioso central y las parestesias y parálisis de los miembros inferiores en los casos de una hemorragia a nivel de la médula espinal. En estos casos además del tratamiento oportuno en el domicilio, el paciente debe de ser trasladado a un centro hospitalario para su evaluación completa.

El tratamiento oportuno en el domicilio, en el sentido estricto, sólo contempla a las hemartrosis y a los hematomas musculares ya que la artropatía hemofílica es la causa de la discapacidad física y de la mala calidad de vida de los pacientes con hemofilia.

¿Cuál es la edad apropiada para el inicio del tratamiento oportuno en el domicilio? El tratamiento oportuno ambulatorio en el domicilio debe ser contemplado para todos los niños con hemofilia grave, a los dos años de edad, ya que es a esta edad en que aparecen la primeras hemartrosis de los tobillos y de las rodillas. Los padres de un niño con hemofilia grave, en la edad mencionada, deben recibir especial atención para su adecuada capacitación y apoyo por todos los integrantes de la clínica de hemofilia especialmente los médicos de salud mental, el hematólogo pediatra, el equipo de medicina física y de rehabilitación, el médico ortopedista, el técnico de laboratorio para la toma de las muestras y las enfermeras y trabajadoras sociales para detectar oportunamente a estos pacientes para su atención adecuada y esmerada en la clínica de hemofilia.

Del cuidado muy especial de la edad preescolar (edad de máxima siniestralidad) del niño con hemofilia, dependerá la calidad de vida del niño escolar y adolescente y por supuesto del adulto joven.

¿Cuál es la dosis hemostásica recomendada de los factores VIII y IX? Actualmente es bien conocido que para obtener una dosis hemostásica, los factores deben ser administrados a 15-30 UI por kilogramo por dosis, para alcanzar una concentración de 30% en el plasma, respectivamente para el FVIII y para el FIX. La periodicidad de la administración depende de la vida media de cada uno de los factores, es decir de cada 12 horas en el caso de la hemofilia clásica y de cada 24 horas en el caso de la hemofilia B.

Las ventajas del tratamiento oportuno ambulatorio en el domicilio incluyen: 1. Disminución de la artropatía hemofílica. 2. Menor costo cuando se compara con el tratamiento hospitalario. 3. Disminución importante del ausentismo escolar y de los sitios de trabajo de los padres quienes deben de acompañar a sus hijos para el tratamiento hospitalario. 4. Reforzamiento de la autoestima del niño con hemofilia al disminuir la discapacidad física ocasionada por la artropatía hemofílica. 5. Mejoramiento importante de la calidad de vida del niño con hemofilia.⁴

Es responsabilidad del hematólogo pediatra y de todo el equipo multidisciplinario que maneja a un niño con hemofilia, educar, cuidar, prevenir y tratar su padecimiento, entregando a la sociedad a un individuo sano para que sea feliz y útil a su familia y a su comunidad.

Es importante mencionar que, actualmente, el tratamiento oportuno ambulatorio en el domicilio, se encuentra accesible en las siguientes clínicas de hemofilia de la República Mexicana: Instituto Mexicano del Seguro Social: Monterrey, Guadalajara, Villahermosa, Centro Médico La Raza, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

En las clínicas de hemofilia de la Secretaría de Salud, del ISSSTE y de Pemex, los pacientes reciben tratamiento oportuno y a demanda en los centros hospitalarios respectivos.⁵

Después de 20 y 30 años del inicio del tratamiento oportuno ambulatorio en el domicilio en los países del primer mundo, los pacientes con hemofilia de la República Mexicana, deben tener el derecho al tratamiento adecuado y seguro y en especial los niños con hemofilia grave podrían iniciar el tratamiento profiláctico que les asegure una excelente calidad de vida. En nuestra experiencia, en el estudio comparativo de tres formas de tratamiento: a) crioprecipitados en el medio hospitalario, b) concentrado de FVIII en el domicilio y c) concentrado de FVIII en el medio hospitalario, los pacientes tratados en el domicilio en forma oportuna presentaron menor episodios de hemartrosis (30% menos), utilizaron menor cantidad de concentrado de FVIII (13 a 54%) que los tratados con concentrado de FVIII en el medio hospitalario, requirieron de un menor número de visitas a la consulta médica (cuatro veces menor) y durante las hospitalizaciones, los días de hospitalización fueron 50% menos que los pacientes que recibieron tratamiento en el medio hospitalario.⁶ Los

resultados de este estudio multidisciplinario indican que el tratamiento oportuno en el domicilio incrementa la calidad de vida del paciente con hemofilia, mejorando substancialmente la evolución clínica de los episodios de hemorragias y reduciendo los costos. Es muy importante que las autoridades responsables de las políticas de salud de nuestro país conozcan los resultados de este estudio de un modelo económico del tratamiento de la hemofilia en México con el objeto de llevar a cabo un programa a nivel nacional para mejorar la calidad de vida del niño y del adulto con hemofilia.

Referencias

1. **Rodríguez MH, Ambriz FR, Pizzuto CJ, Farfán CJM, Hernández LMI, Guillén MC, Ramírez OG, Benítez AH.** Tratamiento oportuno de la hemorragia en hemofilia clásica. Estudio del Grupo Cooperativo de Hemofilia. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1986; 43: 742-749.
2. **Nilsson IM, Berntorp E, Lofqvist T, Pettersson H.** Twenty-five years' experience of prophylactic treatment in severe haemophilia A and B. *J Intern Med* 1992; 232: 25-32.
3. **Martínez-Murillo C, Quintana GS, Ambriz FR, Rodríguez MH, Benítez AH, Bravo LA, Collazo JJ, Esparza FA, Paredes AR, Pompa GMT, Taboada MC, Zurita E.** Consenso de expertos en hemofilia en México. Las recomendaciones de Avándaro. Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis, AMEH, México, D.F. *Gac Med Mex* 2000; 136 (Supl 2):S163-S166.
4. **Quintana GS, Martínez-Murillo C, Ambriz FR, Collazo JJ.** Tratamiento de la hemofilia. En: Martínez-Murillo C, Quintana GS, Ambriz FR, Kasper C, eds. *Hemofilia*. México: Editorial Prado, 2001:175-192.
5. **Taboada MC.** El equipo multidisciplinario en la atención del paciente hemofílico. En: Martínez-Murillo C, ed. *Hemofilia*. México: Editorial El Manual Moderno, 2003: 45-49.
6. **Martínez-Murillo C, Quintana GS, Ambriz FR, Benítez AH, Bergés A, Collazo JJ, et al.** on behalf of the Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis (CMHT) Economic Model of Hemophilia in Mexico. Research Team. *Haemophilia* 2004; 10: 9-17.