

INMUNOTOLERANCIA Y HEMOFILIA

Aunque en las últimas décadas el tratamiento de la hemofilia ha experimentado una gran transformación con la introducción de los concentrados de factor; sin embargo, persiste una complicación que en la actualidad no se ha solucionado a pesar de los muchos estudios que se han hecho y que se están realizando. Esta complicación es el desarrollo de INHIBIDORES o ALOANTICUERPOS que bloquean el poder hemostático de los concentrados de factor.

Su incidencia es mayor en Hemofilia A (35%) que en Hemofilia B y su aparición es más frecuente en los primeros años de vida, quizás coincidiendo con las primeras exposiciones a los concentrados de factor. El objetivo fundamental del tratamiento de los pacientes hemofílicos con inhibidor es la erradicación del inhibidor mediante la INMUNOTOLERANCIA. La podemos definir como la eliminación del inhibidor, normalización de la vida media del factor infundido y ausencia de respuesta anamnésica.

La primera Unidad de Hemofilia que utilizó la inmunotolerancia fue la de BONN quien quiso demostrar la posibilidad de erradicación del inhibidor mediante la administración continua de elevadas dosis de concentrados de factor (100 U.I./Kg/12 horas). Posteriormente otras Unidades siguieron el mismo protocolo aunque a dosis inferiores dado el elevado coste de los concentrados de factor. Unas utilizaron solo la administración de factor mientras que otras añadieron esteroides. La Unidad de Malmö asoció a la administración de elevadas dosis de factor inmunosupresores e inmunoglobulinas. Debido a la dificultad de su aplicación a la población infantil, esta última modalidad ha disminuido.

Con objeto de obtener información de los factores pronósticos se han constituido Registros (Internacional, Norteamericano, Alemán, Español). A través de estos se ha podido constatar un mayor éxito cuando la inmunotolerancia se inició a edades tempranas en los que el título de inhibidor era bajo. Parece también que se obtuvo más éxito cuando se utilizaron concentrados plasmáticos ricos en factor V. Willebrand.

En general, los porcentajes de éxitos fueron similares en los distintos registros. También se ha visto la influencia que tiene la utilización de accesos venosos (infección), las vacunaciones, procesos inflamatorios, intervenciones quirúrgicas.

Los tratamientos con inmunosupresores fueron rechazados al ver que no aportaban ventaja en la erradicación del inhibidor y a la dificultad de su utilización en la población infantil. No obstante, creemos que los inmunosupresores pueden tener un papel no despreciable administrándolos junto con el concentrado de factor sobre todo en aquellos pacientes en que han fracasado los regímenes de inmunotolerancia. Incluso creo que pueden tener un papel muy importante en el futuro por la aparición de nuevos preparados y sobre todo por un mejor conocimiento de su mecanismo de acción y de sus efectos secundarios.