

Clasificación y Valoración Clínica de 40 Pacientes Hemofílicos

DR. ALBERTO BARRANTES B. *

DR. CARLOS MONTERO U. **

DR. ROBERTO CORDERO M. **

Se entiende por hemofilia la deficiencia congénita de los factores de la coagulación XI, IX y VIII, conocidas como hemofilia C, B y A respectivamente. En este grupo se incluye la enfermedad de von Willebrand (seudohemofilia, angiohemofilia) con la salvedad de que su fisiopatología es diferente a las anteriores por estar condicionada por la deficiencia de Factor VIII asociada a deficiencia de factor von Willebrand necesario para que se lleve a cabo la agregación plaquetaria.

La clasificación de los pacientes hemofílicos en cuanto a su tipo de trastorno, su valoración clínica, así como presencia o ausencia de inhibidores, es necesaria para poder ofrecer un rápido y eficiente tratamiento, tanto en caso de accidente o emergencia quirúrgica como en cirugía electiva, puesto que es bien sabido que la administración pronta de terapéutica sustitutiva en episodios hemorrágicos, conlleva una resolución más rápida de la hemorragia junto con disminución manifiesta del dolor, incapacidad y pérdida de tiempo en la escuela o trabajo (6).

La correcta clasificación y valoración clínica, va a permitirnos enfrentar cualquier reventualidad, puesto que vamos a obtener la cuantificación de su efecto, así como un pronóstico valorable por el conocimiento adecuado del paciente.

Ante esa urgente necesidad nos hemos dado a la tarea de clasificar nuestros pacientes hemofílicos de acuerdo con las normas de Nilsoon (12): Hemofilia grave: Factor VIII inferior a 1%. Presentan hemorragias espontáneas frecuentes, hemartrosis y artropatías. Hemofilia Moderna: Factor VIII entre el 1 y 4%. Presentan pocos fenómenos hemorrágicos espontáneos, raras hemartrosis y poca frecuencia de artropatías. Hemofilia leve: Factor VIII entre 5 y 25%. Nunca presentan hemorragias espontáneas, apenas aquellas derivadas de traumas

* Laboratorio de Investigación Clínica.

** Servicio de Hematología. Hospital México.

MATERIALES Y METODOS

A todos los pacientes hemofílicos que se atienden en la Unidad de Hematología del Hospital México se les practicó: Tiempo de tromboplastina parcial con Cefaloplastina activada de la Dade, Tiempo de Protrombina con Simplastin de la Diagnostic General, Tiempo de sangrado por el método de Ivy modificado con bisturí, Dosificación de Factores VIII y IX (1). Presencia de inhibidores por el método de Strauss (17).

RESULTADOS

De la revisión de los pacientes hemofílicos que se atienden en nuestra Unidad de Hematología, vemos que tenemos en este momento 32 (80%) de pacientes con hemofilia A, 6 (15%) con hemofilia B y 2 (5%) con enfermedad de von Willebrand o pseudo hemofilia (Cuadro I), todos de sexo masculino.

Dentro de los pacientes con hemofilia A tenemos 16 (50%) con hemofilia grave, 9 (28.1%) con hemofilia moderada y 7 (21.9%) con hemofilia leve (Cuadro II).

Con respecto a la hemofilia B los 6 pacientes con este trastorno los clasificamos como graves (Cuadro III).

En cuanto a los antecedentes familiares vemos que en la hemofilia A 8 (25%) pacientes no tienen antecedentes familiares de trastorno hemorrágico y 4 (67%) con hemofilia B tampoco los tienen (Cuadro IV). Del Cuadro V se infiere la distribución por edades de la hemofilia A y del Cuadro VI la valoración clínica en grupos sectorios.

La distribución por edades de la hemofilia B se observa en el cuadro VII. La incidencia de hepatitis post-transfusional en nuestros pacientes hemofílicos como se ve en el cuadro VIII es de 18.7% para la hemofilia A y de 0% para la hemofilia B y enfermedad de von Willerbrand.

De los doce pacientes hemofílicos severos A y B estudiados, únicamente 1 (4.5%) ha desarrollado inhibidores contra el Factor VIII o sea el 6.2% de los pacientes con hemofilia A grave.

Un dato interesante fue el hallazgo en un niño de raza negra, de hemofilia A moderada, sin antecedentes hemorrágicos familiares y sin antecedentes de raza blanca por la rama materna. En número de casos reportados en sujetos de raza negra es muy pequeño, de tal modo que los desórdenes parecen raros en este grupo racial (4).

CUADRO I
DISTRIBUCION

	<i>Hemofilia A</i>	<i>Hemofilia B</i>	<i>Von Willebrand</i>	<i>Total</i>
Nº	32	6	2	40
%	80	15	5	100

CUADRO II
HEMOFILIA A

	<i>Grave</i>	<i>Moderada</i>	<i>Leve</i>
Nº	16	9	7
%	50	28.1	21.9

CUADRO III
HEMOFILIA B

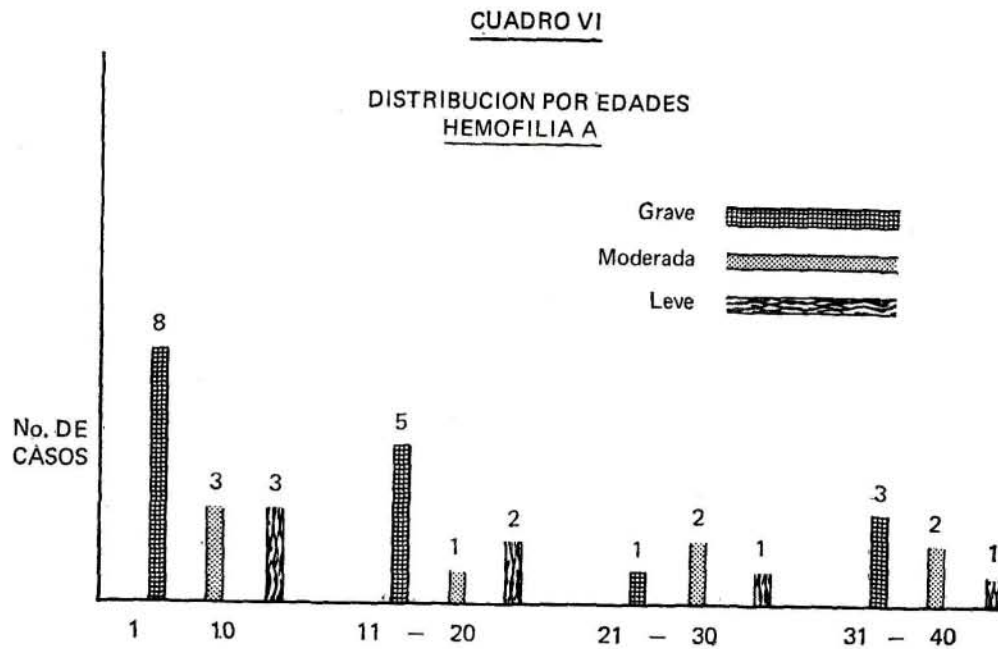
	<i>Grave</i>	<i>Moderada</i>	<i>Leve</i>
Nº	6	—	—
%	100	—	—

CUADRO IV
ANTECEDENTES FAMILIARES

	<i>No</i>	<i>%</i>	<i>Si</i>	<i>%</i>
Hemofilia A	8	25	24	75
Hemofilia B	4	67	2	33

CUADRO V
EDAD EN HEMOFILIA A

1 - 10	11 - 20	21 - 30	31 - 40
14	8	4	6
43.7%	25%	12.5%	18.8%



CUADRO VII
EDAD DE HEMOFILIA B

1 - 10	11 - 20	21 - 30	31 - 40
4	1	0	1
66.6%	16.7%	—	16.7%

CUADRO VIII
HEPATITIS POST-TRANSFUSIONAL

	<i>Hemofilia A</i>	<i>Hemofilia B</i>	<i>Von Willebrand</i>
Nº	6	0	0
%	18.7	0	0

DISCUSION

De los resultados obtenidos podemos ver que los porcentajes de Hemofilias A y B, así como de enfermedades de von Willebrand se corresponden con los de otros autores (11, 13, 15). En lo que respecta a antecedentes familiares podemos darnos cuenta que nuestros valores coinciden con los datos suministrados por la O.M.S. (13), en lo que a Hemofilia A respecta, y vemos que tenemos un 25% de hemofílicos A y un 67% de hemofílicos B sin antecedentes familiares. Biggs (2) ha encontrado que dos tercios de los pacientes poseen una historia familiar ligada al sexo y los demás no presentan historia familiar. Esta forma esporádica de la enfermedad ocurre como resultado de una aparente mutación espontánea. Antes de considerar un caso como de tipo esporádico, hay tres posibilidades que se deben tomar en cuenta: 1) Ilegitimidad, 2) Leve o no reconocida incidencia familiar, y 3) Factores cambiantes en la herencia produciendo sólo mujeres portadoras por varias generaciones.

Algunas de estas posibilidades son difíciles de excluir, sin embargo, dado que el gene es recesivo, la hemofilia desaparecería pronto si casos nuevos no aparecen por mutación espontánea (10).

La presencia de inhibidores de Factor VIII entre pacientes con hemofilia A no es poco común y complica gravemente el tratamiento (18). Son sustancias no sintetizadas normalmente por el organismo, cuya producción conduce al desarrollo de un estado hemorrágico (7), los síntomas clínicos no cambian con el desarrollo del inhibidor, pero la terapia sustitutiva llega a ser dificultosa, sino imposible (5). Brinkhous (3) ha encontrado inhibidores en un 6.5% de sus pacientes con hemofilia A y en un 3.3% con hemofilia B; Deutsch (5) en un 10% con hemofilia A severa; Pérez Bianco (14) en un 6.2% de pacientes con ambos tipos de hemofilia y Ruggeri (16) 13.5% en hemofilia A severa.

Nosotros únicamente hemos encontrado un paciente con inhibidores por demostración tanto clínica, por cesación de la respuesta antes satisfactoria a la terapia sustitutiva con Factor VIII, como por medio del laboratorio por el método de Strauss (17). La presencia de inhibidores de Factor VIII debe ser constantemente considerada en el cuidado diario del paciente con hemofilia severa, especialmente cuando deba practicarse cirugía electiva como extracciones dentales y cirugía ortopédica reconstructiva (13), o aún aspiración articular (18).

En la distribución por edades vemos que el predominio de hemofilia A (68.7%) y B (83.3%) se encuentra dentro de los primeros 20 años, lo mismo que el porcentaje de casos graves es mayor dentro de este grupo. Se puede

deber este dato al hecho de que la clasificación y la terapia de los pacientes hemofílicos en forma adecuada en realidad se efectúa hasta hace poco y por lo tanto las secuelas de estos pacientes eran mayores y la sobrevida menor.

La posibilidad de transmisión de hepatitis por transfusión de sangre total y sus derivados aumenta por el incremento en el uso de concentrados de plasma preparados de pools de sangre de varios donadores. Como se puede ver el 18.7% de nuestros hemofílicos A han padecido la hepatitis por esta causa. A pesar de eso los concentrados continúan siendo un efectivo e importante tratamiento en pacientes con hemofilia severa, que requieren productos sanguíneos frecuentemente (9).

Por el hecho de disponer de concentrados de factores de la coagulación, preparados localmente y en el comercio, se garantiza el control rápido de los episodios hemorrágicos sin temor a las secuelas, y a los desenlaces fatales de tiempos pretéritos. Por lo tanto ya no es sostenible la vieja idea de que el hemofílico debe ser protegido incluso de los traumatismos más leves, que en el terreno meramente psicológico impide el desarrollo del carácter del individuo (6). Sabemos que en la actualidad los hemofílicos pueden llevar una vida activa, con lo que se abren nuevas posibilidades a estos enfermos.

RESUMEN

Se presenta el estudio de 40 pacientes hemofílicos, con su clasificación clínica, así como frecuencia de inhibidores y de hepatitis. Además la distribución por edades, encontrándose un porcentaje mayor dentro de los primeros veinte años de edad, debido en parte a que la terapia y clasificación de este tipo de pacientes hasta hace poco se efectúa en forma adecuada.

SUMMARY

We presented the study of 40 hemophilic patients with the clinic classifications, and also frequency of inhibitors and hepatitis. Furthermore the age distribution, finding a higher percentage during the first twenty years old, because the therapy and classification of this type of patients is doing in good order not long ago.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—BIGGS, R., AND MACFARLANE, R. G.:
Human blood coagulation and its disorders. 3° Ed. Oxford, England. Blackwell, 1962.
- 2.—BIGGS, R. AND MACFARLANE, R. G.:
Treatment of haemophilia and other coagulation disorders. Oxford, England. Blackwell, 1966.
- 3.—BRINKHOUS, K. M., WEISS, A. E. AND ROBERTS, H. R.:
Hemophilia and circulating anticoagulants, XIV Congreso Internacional de Hematología. Sao Paulo, 1972.
- 4.—BULLOCK, H. JOHNSON, J. B. AND DAVIS, T. W.:
Hemophilia in negro subjects. Arch. Int. Med. 100: 759. 1957.
- 5.—DEUTSCH, E. AND LECHNER, K.:
Inhibitors in hemophilia. VIII Congreso de la Federación Mundial de la Hemofilia. Buenos Aires. 1972.

- 6.—GREEN, D. AND SMITH, N. J.:
Hemofilia. Conceptos terapéuticos modernos. Clin. Med. N. A. 56: 105, 1972.
- 7.—GREEN, D.:
Anticoagulantes circulantes. Clin. Med. N. A. 56: 145, 1972.
- 8.—GREEN, D.:
Hemophilia. Postgrad. Med. 55: 129, 1974.
- 9.—KASPER, C. K. AND KIPNIS, S. A.:
Incidence of clinical hepatitis in hemophilia. VIII Congreso de la Federación Mundial de la Hemofilia. Buenos Aires, 1972.
- 10.—MIALE, JOHN B.:
Laboratory Medicine Hematology, 4^o Ed. The C. V. Mosby Co. 1972.
- 11.—MONTEIRO, MARINHO, H., FROTA, M.T.T. AND COELHO, M.C.S.:
Hemophilia —A comparative study of race, type and degree. XIV Congreso Internacional de Hematología. Sao Paulo, 1972.
- 12.—NILSSON, I. M., BLOMBÄCK, M., AND RAMGREN, O.:
Hemophilia in Sweden: VI. Treatment of hemophilia A with the human antihemophilic factor preparation (fraction I-O). Acta Med. Scand. 379: 61, 1962.
- 13.—ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD:
Trastornos hereditarios de la coagulación. Ser. Inf. Tecn., No. 504, 1972.
- 14.—PÉREZ BIANCO, R., MARTÍNEZ, A. AND BERNA, L. J.:
Detection of inhibitors in hemophilia. VIII Congreso de la Federación Mundial de la Hemofilia. Buenos Aires, 1972.
- 15.—ROISENBERG, I.:
Hemofilia e estados hemofiloides no Rio Grande do Sul. Frecüência, Fisiologia e Heranca. Porto Alegre, Univ. Federal do Rio Grande do Sul, 1968.
- 16.—RUGGERI, Z. M., CAPITANIA, A., AND MANNUCCI, P. M.:
Development of Factor VIII inhibitors in hemophilia and their management. VIII Congreso de la Federación Mundial de la Hemofilia. Buenos Aires, 1972.
- 17.—STRAUSS, N. S. AND MERLER, E.:
Characterization and properties of an inhibitor of Factor VIII in the plasma of patients with hemophilia A following repeated transfusions. Blood. 30: 137, 1967.
- 18.—STRAUSS, H. S.:
Acquired circulating anticoagulants in hemophilia A. N. Engl. J. Med. 281: 866, 1969.