

# Profilaxis con CCPa en pacientes con hemofilia A con inhibidores de alta respuesta

## Una estrategia alternativa al estándar de tratamiento

### Prophylaxis with activated prothrombin complex concentrate in patients with hemophilia A with high response inhibitors

An alternative approach to standard treatment

MARÍA HELENA SOLANO, ADRIANA LINARES, ISABEL SARMIENTO,  
CLAUDIA CASAS • BOGOTÁ, D.C. (COLOMBIA)  
CLAUDIA SOSSA, ÁNGELA PEÑA • BUCARAMANGA (COLOMBIA)

#### Resumen

**Introducción:** la complicación más grave de los pacientes con hemofilia es el desarrollo de anticuerpos inhibidores; hasta un 30% de los pacientes con hemofilia A severa los desarrollan. Para erradicarlos, la inducción de tolerancia inmune es el tratamiento de elección; cuando persisten, los tratamientos profilácticos con agentes de puente como el concentrado de complejo de protrombina activado CCPa (FEIBA®) o rFVIIa (Novoseven®) ofrecen una alternativa terapéutica para reducir los sangrados y la artropatía hemofílica. Para evaluar la eficacia de profilaxis con CCPa se compararon los sangrados antes y después de recibir profilaxis (11-12 meses) en ocho pacientes hemofílicos con inhibidores de alta respuesta.

**Material y métodos:** se realizó un estudio multicéntrico, se incluyeron niños y adultos con diagnóstico de hemofilia A, con título de inhibidores altos, de cuatro centros de atención en dos ciudades. Se excluyeron pacientes con hemofilia adquirida.

**Resultados:** seis pacientes tenían hemofilia A severa y dos moderada; 7/8 pacientes tenían artropatía hemofílica. La media de edad fue 19 años (rango 7-38) y la del título de inhibidor 80 UB (rango 15-1178). La dosis de CCPa fluctuó entre 40 y 75 U/kg, dos a tres veces por semana.

Las tasas anuales de sangrado global y de hemartrosis previas a profilaxis fueron (8/año y 3.1/año) y después de profilaxis durante un periodo de 11-12 meses fueron (1.08/año y 1/año); se encontró una reducción de 86 y 68% respectivamente. No hubo eventos de trombosis. El cumplimiento del esquema de tratamiento con CCPa fue mayor a 80%.

**Conclusiones:** este es el primer reporte de casos en Colombia sobre el uso de CCPa en pacientes hemofílicos con inhibidores del factor VIII de alta respuesta. Persisten interrogantes sobre la duración o ajustes al esquema de tratamiento. (*Acta Med Colomb* 2015; 40:288-293).

**Palabras clave:** *inhibidores, hemofilia A, profilaxis, FEIBA®, concentrado de complejo de protrombina activado.*

#### Abstract

The most serious complication of hemophilia patients is the development of inhibitory antibodies; up to 30% of patients with severe hemophilia A develop them. To eradicate these antibodies, induction of immune tolerance is the treatment of choice; when they persist, prophylactic treatment with bridge agents as activated prothrombin complex concentrate aPCC (FEIBA®) or rFVIIa (Novoseven®) offer a therapeutic alternative for reducing bleeding and hemophilic arthropathy. To evaluate the efficacy of prophylaxis with aPCC, bleeds were compared before and after receiving prophylaxis (11-12 months) in 8 hemophilia patients with high response inhibitors.

**Material and methods:** a multicenter study was conducted in children and adults with a diagnosis of hemophilia A with high titer inhibitors in 4 attention centers in two cities. Patients with acquired haemophilia were excluded.

Dra. María Helena Solano: Internista Hematóloga Hospital de San José, Profesora Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud; Dra. Adriana Linares: Oncohematóloga Pediatra Clínica Infantil Colsubsidio y Fundación Hospital de La Misericordia. Profesora Asociada de Pediatría Universidad Nacional de Colombia; Dra. Isabel Sarmiento: Oncohematóloga Pediatra, Epidemióloga. Docente de Pediatría, Universidad Nacional de Colombia; Dra. Claudia Patricia Casas: Internista Hematóloga, Hospital de San José. Instructora Asistente Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Bogotá, D.C. (Colombia). Dra. Claudia Sossa: Internista Hematóloga. Profesora Asociada Universidad Autónoma de Bucaramanga, Centro de Cáncer y Enfermedades Hematológicas de la Clínica Carlos Ardila Lülle; Dra. Ángela Peña: Internista Hematóloga, Fundación Oftalmológica de Santander Carlos Ardila Lülle (FOSCAL). Profesora Asociada UNAB. Bucaramanga (Colombia).

Correspondencia. Dra. María Helena Solano, Bogotá, D.C. (Colombia).

E-mail: mhsolano@outlook.com

Recibido: 23/XI/2014 Aceptado: 21/X/2015