



PROFILAXIS

Verónica Soto Arellano

Hopital de niños Roberto del Río



***FEDERACION MUNDIAL DE LA HEMOFILIA EN
EL AÑO 1995 REGLAMENTA INICIO DE
PROFILAXIS TEMPRANA (1 A 2 AÑOS DE
EDAD), CONSIDERANDO SER LA OPTIMA
TERAPIA PARA EL PACIENTE QUE PADECE DE
HEMOFILIA SEVERA***



DEFINICION :

Tratamiento por inyección endovenosa de concentrado de factor anticipadamente con el objetivo de prevenir las hemorragias



DEFINICION CONSENSUADA POR EL GRUPO EUROPEO PARA EL MANEJO DE HEMOFILIA (PedNet). REVISADA EN CONFERENCIA DE LONDRES EN EL 2002. Bentrop et. Al Hemophilia 2003;9 (Supp1): 1-4

Profilaxis primaria determinada por edad:	Tratamiento a largo plazo*. Iniciado antes de los dos años y antes que ocurra una hemartrosis.
Profilaxis primaria determinada por el primer sangrado:	Tratamiento a largo plazo*. Tratamiento iniciado antes de inicio del daño articular. No más de 2 hemartrosis, independiente de la edad.
Profilaxis secundaria	Tratamiento a largo plazo*. Todo aquel que no cumple con los criterios de profilaxis primaria.
Profilaxis secundaria por periodos cortos de tiempo	Tratamiento por corto tiempo para prevenir sangrado
Demanda precoz	Tratamiento dado cuando el sangrado ocurre



PROFILAXIS PRIMARIA:

TERAPIA DE REEMPLAZO REGULAR INICIADA ANTES DEL DAÑO ARTICULAR.

ES CONVERTIR EL FENOTIPO SEVERO EN MODERADO ELEVANDO SU FACTOR GENERALMENTE POR SOBRE 1%

Yoshioka 2005 Vox Sang 88:62-7



10% DE LOS PACIENTES GRAVES NO PRESENTAN
HEMORRAGIAS ESPONTÁNEAS, ES DECIR EL FENOTIPO
DENTRO DEL GRUPO DE HEMOFILICOS ES VARIABLE

Aledort et. Al 1994, van Dijk et. al 2005



TRATAMIENTO INDIVIDUALIZADO



PROFILAXIS PRIMARIA

1. ¿ CUÁNDO INICIARLA ?
2. ¿ QUÉ DOSIS ?
3. ¿ CUÁNDO FINALIZARLA ?



CUANDO INICIARLA ?

1. LA EDAD DE INICIO DEBE SER ANTES DE LOS TRES AÑOS, ESTO ES MAS IMPORTANTE QUE LA DOSIS Y EL INTERVALO DE FRECUENCIA.

Astermark. Br J Haematol 1999;105:1109-13

2. CON LA INFORMACION DISPONIBLE PARECE PRUDENTE INDIVIDUALIZAR LA PROFILAXIS CONSIDERANDO EL INICIO CON **NO MAS DE DOS SANGRADOS ARTICULARES.**

3. DEBE SER INICIADA CON UNA INFUSION A LA SEMANA CON CUIDADOSO AJUSTE DOSIS Y FRECUENCIA PARA PREVENIR SANGRADO ARTICULAR.

H.M Van Den Berg. Hemophilia 2006;(Supp3), 159 -168

QUE DOSIS ?

- EN CANADA LA MITAD DEL FACTOR DISPONIBLE SE OCUPA EN PROFILAXIS, **ES NECESARIO ?**.

- EN SUECIA SE UTILIZA FULL Y ALTAS DOSIS DESDE EL COMIENZO, **ES NECESARIO ?**

 - Fischer K. Hemophilia 20027:99 , 756-60 (Evaluación a los 17 años)

- ES IMPORTANTE QUE CADA PAIS TENGA SUS GUIAS CON LA MEJOR EVIDENCIA DISPONIBLE



CUANDO DETENERLA ? PUEDE DESCONTINUARSE ?

1. DEPENDERA DE LA REALIDAD DE CADA PAIS.
2. PROFILAXIS DEBEN RECIBIR LOS NIÑOS CON SEVERA HEMOFILIA POR LO MENOS HASTA LOS 15 AÑOS.

Evatt et al Hemophilia 2004(Supp4) 47-54



EL COMPORTAMIENTO HEMORRAGICO A TRAVES DE LOS AÑOS
DEPENDE DE VARIABLES

BIOLOGICAS **→** PORTACION DE RASGO TROMBOFILICO

NO BIOLOGICAS **→** * ACTIVIDAD FISICA,
* TEMPERAMENTO,
* ACTIVIDADES DE RIESGO



INDIVIDUALIZAR TERAPIA

Hemophilia 2007; 13, 227-232



Table 4. Outcome according to discontinuation of prophylaxis in the Danish and Dutch cohort. Adapted from van Dijk et al., 2005 [33], Evaluación a lo 20 años – 21 años

Prophylaxis	Never/temporarily	Permanently	<i>P</i> -value
Number of patients	52	28	
Joint bleeds in the last 3 years	1.8 (0.0–3.0)	3.2 (0.9–6.0)	0.04
Clinical score	3.0 (1.0–6.0)	4.0 (0.8–6.3)	0.72
Last radiological examination score { Pettersson}	13 (5.0–23)	13.0 (0.8–23.5)	0.84

Haemophilia (2006), 12, (Suppl. 3), 159–168 2006



PROFILAXIS SECUNDARIA

1, INICIADA UNA VEZ QUE HAY DAÑO ARTICULAR.

2. NO ELIMINA LA PROGRESION DEL DAÑO ARTICULAR RELACIONADO A LA HEMORRAGIA.

- EN LA MAYORIA DE LOS CASOS SE INICIA EN UNA **ARTICULACION DIANA**

- ES DE **CORTO TIEMPO**

- SE UTILIZA PARA NO PROCEDER A SINIOVIORTESIS O PARA REHABILITACION PRE Y POST SINIOVIORTESIS O CIRUGIA.



QUE HAY DE EVIDENCIA EN PROFILAXIS:

TRES ESTUDIOS PROSPECTIVOS RANDOMIZADOS QUE DEMUESTRAN QUE ES SUPERIOR A LA DEMANDA PRECOZ EN PRESERVAR LA FUNCION ARTICULAR.

Gringeri et. al 2003 Hemophilia (supp1)

Manco-Johnson Blood 2005;106:6^a

Manco-Johnson N Engl Med 3357;6 Agost 2007



OTROS BENEFICIOS SON REDUCIR INCIDENCIA DE OTRAS HEMORRAGIAS, DISMINUIR DOLOR, DISMINUIR HOSPITALIZACIONES, MEJORAR ASISTENCIA AL COLEGIO Y AL TRABAJO.

Manco-Johnson Am J Hematol 194;47:113-7

Szucs Blood Coag Fibrinol 1994 (Supp4)

Carcao MD Blood Rev 2004; 18:101-13



GRACIAS