

**H-2****MEDICIÓN DE LA ACTIVIDAD DE FACTORES VIII Y IX COAGULANTE Y SUS POSIBLES INHIBIDORES, EN UNA POBLACIÓN DE NIÑOS HEMOFÍLICOS**

Luna-Gaspar A, Rivera-Pazos C, Arellano-Galindo J, Mendoza-García, Márquez-Vázquez JL, González-Ávila A, Bello-González A. Laboratorio de Hematología de Investigación, HIMFG. e-mail: almalunalg14@hotmail.com.

**Palabras claves:** Factores VIII y IX, inhibidores, hemofilia.

**Introducción:** La hemofilia constituye una enfermedad hemorrágica hereditaria, caracterizada por la deficiencia funcional o cuantitativa del factor VIII causante de la hemofilia A y factor IX causante de la hemofilia B. La hemofilia A afecta al varón con una incidencia de 1-2 casos por 10 000 varones, mientras que la hemofilia B ocurre de 1 por cada 25,000 varones. La hemofilia se presenta debido a un defecto en los genes localizados en el brazo largo del cromosoma X. Clínicamente se manifiesta con episodios hemorrágicos recurrentes, de intensidad variable, especialmente en músculo y articulaciones.<sup>1</sup> El desarrollo de inhibidores, dirigidos al factor afectado representa la complicación más severa en el tratamiento del enfermo hemofílico. Los inhibidores son inmunoglobulinas de clase IgG4, éstas van a neutralizar la actividad procoagulante del FVIII y FIX.<sup>2</sup> El desarrollo de inhibidores sucede en 5 – 30% hemofilia A y del 1 – 3% en hemofilia B. Los hemofílicos que desarrollan inhibidores se clasifican como: a) bajos respondedores si presentan 0.6 – 5 Unidades Bethesda (UB) y b) altos respondedores si tienen > 5 UB.<sup>3</sup> En México existen aproximadamente 6000 enfermos hemofílicos, de los cuales únicamente han sido diagnosticados aproximadamente el 50% de ellos.<sup>4</sup>

**Objetivo:** Determinar la frecuencia de los tipos de hemofilia y clasificarlos como leves moderados y graves con el fin de establecer el pronóstico de la enfermedad en este tipo de padecimientos, en un grupo de pacientes atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Metodología:** Tipo de estudio: descriptivo, transversal, prospectivo y observacional. En el periodo que comprende los años 2001 al 2003 se captaron a 119 hemofílicos a quienes se les midió el porcentaje de actividad de FVIII o FIX coagulante con el método de Biggs & Douglas modificado, así también se cuantificó en títulos Bethesda a los que ya han desarrollado inhibidor dirigidos a los factores antes mencionados.

**Resultados:** De los 119 niños hemofílicos estudiados 96/119(80.7%) casos resultaron ser hemofílicos A, 9/96 (9%) presentaron hemofilia grave, 63/96 (65%), hemofilia moderada y 24/96 (25%) hemofilia leve; 23/119(19.3%) casos resultaron ser hemofílicos B, 7/23 (30%) presentan hemofilia grave, 8/23 (35%) hemofilia moderada y 8/23 (35%) hemofilia leve. Seis de los 119 casos habían desarrollado inhibidor dirigido al factor VIII.

**Discusión:** La hemofilia A fue más frecuente que la hemofilia B en una relación 5:1, la mayor parte de casos con hemofilia A y B resultaron hemofílicos moderados, la frecuencia de desarrollar inhibidores contra VIII se encontró en un 5% en la población de estudiada, lo que correlaciona con reportes en otros trabajos realizados.

**Conclusiones:** Con la implementación de los método para medir factores VIII y IX coagulante e inhibidores se lograron clasificar a nuestros niños en hemofílicos A y hemofílicos B. La frecuencia de A fue mayor que la de B, la mayor parte de estos niños estudiados se clasificaron como hemofílicos moderados y la frecuencia de desarrollo de inhibidores fue baja sin embargo correlacionó con los datos reportados en la literatura.

**REFERENCIAS**

1. Beutler E, Lichtman MA, Williams JW, et al. *Hematology*. 6ª ed. USA: McGraw Hill. 2001; 1409: 1426-1428.
2. Goldsmith JC. The challenges of inhibitors patient care. *Sem Hematol* 1993; 30: 1-2.
3. Sahud MA. Factor VIII inhibitors. Laboratory diagnosis of inhibitors. *Sem Tromb Hemost*. 2000; 26; 195-203.
4. *Federación de Hemofilia de la República Mexicana A.C.* Tabasqueña de hemofilia. Hemos. 2 ed. México: 2004. p. 1-30.