

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.¹ 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.² 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.³ En México existen aproximadamente 6000 enfermos hemofílicos, de los cuales únicamente han sido diagnosticados aproximadamente el 50% de ellos.⁴

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.