

## HABLEMOS DE PROFILAXIS...

La **profilaxis** es un tratamiento que consiste en la infusión continua a largo plazo de concentrados de factor de coagulación para prevenir hemorragias espontáneas y la aparición de la artropatía hemofílica. La profilaxis surgió a partir de la observación de que las personas con hemofilia leve o moderada (que tienen niveles de factor de coagulación de  $\geq 1\%$ ) rara vez presentan hemorragias espontáneas y tienen en general, menos lesiones articulares que las personas con hemofilia severa.

### ¿SABÍA QUE...?

La profilaxis no ayudará a reparar articulaciones que ya están lesionadas. Sin embargo, disminuirá la frecuencia de las hemorragias y puede reducir el avance de la enfermedad articular y mejorar la calidad de vida.



### Tipos de profilaxis

<b>Profilaxis primaria</b>	<p>Tratamiento regular continuo (mínimo de 45 semanas anuales) que comienza a aplicarse:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- luego de la primera/segunda hemartrosis, en ausencia de una enfermedad articular óseo-cartilaginosa,</li> <li>- a partir de los 2 años si no ha ocurrido aún una hemartrosis,</li> <li>- posterior a una hemorragia en SNC (en ausencia de las 2 situaciones previas).</li> </ul>
<b>Profilaxis secundaria</b>	<p>Tratamiento regular continuo que comienza a aplicarse después de que se han producido más de 2 hemartrosis o en presencia de daño articular.</p>
<b>Profilaxis intermitente</b>	<p>Tratamiento que se aplica para prevenir hemorragias durante períodos cortos (entre 1 a 6 meses) en las siguientes situaciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- posterior a hematomas musculares,</li> <li>- pre y post cirugías ortopédicas (junto a la kinesioterapia),</li> <li>- hemartrosis recurrentes en una misma articulación,</li> <li>- post hemorragia grave</li> </ul>

La **profilaxis continua** a temprana edad (primaria) es el **tratamiento ideal** del paciente con **hemofilia severa** y es el único capaz de prevenir la artropatía hemofílica.

Los pacientes con **hemofilia moderada** que presenten hemartrosis recurrentes deberían recibir tratamiento profiláctico a corto o largo plazo. Se sugiere la administración de concentrados previo a una actividad (deportiva o recreativa) con alto riesgo de traumatismo.



### ¿SABÍA QUE...?

La profilaxis es un tratamiento que se ajusta en forma individual y que implica el compromiso de padres y pacientes. Es importante no interrumpir la profilaxis (por olvido, falta de medicación, etcétera) para evitar un sangrado articular espontáneo.

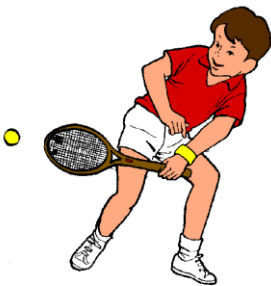
## Dosis de profilaxis

**FVIII:** 20-40 UI/kg tres veces por semana; **FIX:** 30-50 UI/kg dos veces por semana. El esquema deberá ajustarse en forma individualizada. Se puede iniciar un esquema de una dosis por semana e ir escalando hasta administrar el esquema óptimo.

## ¿Cómo y cuándo se administra la dosis de profilaxis?

Idealmente, la profilaxis debe ser llevada a cabo en el domicilio. La administración del factor se realiza por vía endovenosa periférica a cargo de los padres (inicialmente) y/o del paciente, para lo cual es fundamental el adecuado entrenamiento. El mejor momento para la administración de la dosis es por la mañana (o antes de la actividad física más intensa). En casos en que sea imprescindible la colocación de un dispositivo venoso central, se preferirán los catéteres implantables. Las complicaciones comunes a los dispositivos son la infección, la trombosis y la falla mecánica. El catéter deberá ser removido tan pronto como se pueda utilizar la vía endovenosa periférica.

## Evaluación y seguimiento



Los pacientes deben ser controlados clínicamente en forma periódica. Se realizarán análisis de coagulación (recuperación in vivo, antes y después de la dosis correspondiente de la profilaxis, y título de inhibidor). Se controlarán la presencia de hemorragias, la adherencia al tratamiento y las técnicas correctas de infusión del factor. Además deben ser evaluados por traumatología y kinesiología (al menos una vez por año). Todos los pacientes deben realizar actividad física para estimular el desarrollo psicomotriz normal y para promover el fortalecimiento de los músculos, el desarrollo del equilibrio y la coordinación.

## ¿Por cuánto tiempo se realiza la profilaxis?

La profilaxis continua debe realizarse hasta que los pacientes alcancen la madurez física (alrededor de los 18 años). Luego, se recomienda continuar la profilaxis ajustando esquema (dosis y frecuencia) en base a la frecuencia de hemorragias de cada paciente. Los pacientes que suspendan profilaxis luego de los 18 años deben ser cuidadosamente controlados. En caso de presencia de hemartrosis frecuentes, se debería restaurar el esquema de profilaxis con el objeto de prevenir artropatía y mantener la calidad de vida.

## ¿Qué son los inhibidores y cómo se controlan?

Los inhibidores son anticuerpos contra el FVIII o FIX que bloquean su acción. Esta complicación debe vigilarse en todos los pacientes. La aparición de inhibidores es particularmente común en personas con hemofilia A severa y más del 50% de los inhibidores aparece durante los primeros 20 días de exposición a los concentrados. Por ello, los análisis de sangre para detectarlos se realizan en forma periódica al iniciar el tratamiento con factores, en todo niño con hemofilia.

### PARA TENER EN CUENTA...

**Un paciente que realiza profilaxis puede presentar una hemorragia cerebral secundaria a un golpe en la cabeza.**

**¡No deje de administrar la dosis indicada de factor en caso de traumatismo de cráneo!**