

TRATAMIENTO CON rFVIIa EN PACIENTES CON TROMBASTENIA DE GLANZMANN

R. Pérez Garrido, R. Núñez, I. Fernández y J.M. Blas

Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción: La trombastenia de Glanzmann (TG) es un trastorno hemorrágico congénito caracterizado por disminución o ausencia de agregación plaquetaria debido a la alteración de las glucoproteínas (GP) IIb y/o IIIa. La transfusión de plaquetas es la clave del tratamiento y profilaxis en cirugía. Las transfusiones repetidas favorecen el desarrollo de anticuerpos. Una alternativa es el rFVIIa, aprobado por la EMEA para el tratamiento de TG con anticuerpos contra GPIIb/IIIa y/o HLA e historia de refractariedad a la transfusión de plaquetas. Presentamos nuestra experiencia en 3 pacientes.

Material y método: Analizamos la eficacia y la seguridad del uso de rFVIIa en nueve episodios de 3 pacientes con TG, dos varones y una mujer de 9, 30 y 36 años, con antecedentes hemorrágicos previos, tratados con múltiples transfusiones de plaquetas. El rFVIIa fue empleado como tratamiento de 3 episodios hemorrágicos y en profilaxis de 6 intervenciones quirúrgicas.

Resultados: Se utilizó rFVIIa como tratamiento de 3 episodios hemorrágicos: 1. Abdomen agudo con hemoperitoneo e inestabilidad hemodinámica, sin causa objetivable. Se administraron 6 dosis de rFVIIa de 10 #mg/kg, las 3 primeras cada 2 h y las restantes cada 3 h. La paciente se estabilizó y se evitó la cirugía. 2. Epistaxis incoercible a pesar de taponamiento anterior y antifibrinolíticos, que precisó transfusión de hematíes. Se trató con una dosis de rFVIIa de 150 #mg/kg. Ante la persistencia del sangrado se asociaron plaquetas. Para su resolución fue necesario un taponamiento posterior. 3. Hematoma intramuscular en gemelo derecho tratado con 2 dosis de 70 #mg/kg cada 3 horas seguida de infusión continua a 12#mg/kg/h durante 24 h para evitar el resangrado. Como profilaxis se empleó en los 3 pacientes, en 6 procedimientos de cirugía maxilofacial: a) Exodoncias del 17, 23, 24 y 25. b) Exodoncias del 11, 12, 21 y 22 y cirugía restauradora en 42 y 44. Endodoncia en 33. c) Exodoncia del 43 y cirugía conservadora del 34, 45, 36, 28 y 13. d) Cirugía reparadora del 13, 27, 44 y 45. e) Exodoncia del 16. f) Pulpectomía del 4. Se realizó profilaxis antes de la cirugía a 90 #mg/kg y una segunda dosis a las 2h 1/2. En los procedimientos múltiples se administró una tercera dosis a las 3 horas. Se aplicaron antifibrinolíticos y medidas locales. Ningún caso requirió ingreso hospitalario. No se observaron complicaciones tromboembólicas.

Conclusiones: El rFVIIa fue eficaz en el tratamiento de episodios hemorrágicos y como profilaxis quirúrgica en nuestros pacientes con TG. El único fracaso se ha producido en una epistaxis, donde las medidas locales se emplearon tarde. La dosis y frecuencia de rFVIIa fue variable. El rFVIIa siempre fue utilizado junto con antifibrinolíticos y en ningún caso se produjeron acontecimientos adversos.