

H E M O F I L I A :

Una Enfermedad para la cual se necesita una Terapia Global

MARCO POZZAN

En este artículo, siendo conocidos ya los problemas de coagulación, analizo en la primera parte algunos daños provocados en varias partes del cuerpo, dividiéndolos en daños agudos y crónicos, de los cuales daré las definiciones; pasaré después a dar exposición de las medidas para controlar la evolución positiva o negativa de la patología hemofílica; expondré al final cuáles estructuras se necesitan, con los conocimientos actuales, para lograr la mejor terapia de las hemofilias.

DAÑOS EN LAS HEMOFILIAS

Los daños provocados en un organismo por la carencia de una hemostasia eficiente se pueden dividir en "primarios", es decir los que derivan de la coagulación deficiente, y "secundarios", los que vienen como consecuencia de los primarios.

DAÑOS PRIMARIOS: Cuantitativamente y cualitativamente los daños primarios más importantes son aquellos que se manifiestan a nivel de las articulaciones y de la musculatura esquelética. El mecanismo para que se establezcan es muy simple: una hemorragia que se presenta en las cápsulas articulares causa una inmovilización refleja del miembro afectado para disminuir el dolor. Por mantener esta posición forzada los músculos extensores y flexores entran en contracción continua, causando obviamente una menor afluencia de sangre y por lo tanto reduciendo el metabolismo aeróbico de la musculatura misma. Al mismo tiempo la articulación, bloqueada en flexión dolorosa, no soporta ninguna presión, la sinovial se inflama vascularizándose de manera anormal, los ligamentos pierden elasticidad y, repitiéndose esta situación, se llega a establecer una artropatía hemofílica irreversible, con anquilosis, osteoporosis y atrofia muscular, la cual se manifiesta también en el caso de hematomas musculares profundos cuya evolución final, a causa de la reducción de cargas articulares que se dan en la fase aguda, es prácticamente igual.

Menos frecuente, pero no rara, es la hematuria que, en su aspecto clásico deriva de una lesión de varias naturalezas del filtro renal. Algunas veces la hematuria llega al bloqueo renal; pero en general esta manifestación se puede

*. Redactor Jefe de "EX" Revista de la Hemofilia de Italia. Miembro del Comité Ejecutivo de la Asociación Amigos de la Fundación de la Hemofilia. Ravenna. (Italia).

dominar bastante bien con el reposo absoluto, a no ser que sean cálculos renales para los cuales debe aplicarse la terapia correspondiente.

No frecuente pero muy peligrosa es la hemorragia del tubo digestivo que puede ser dominada con medidas terapéuticas rápidas y fuertes, a causa de presentarse velozmente un estado anémico agudo.

Extremadamente dramático al final de su evolución, pero afortunadamente rara, es la hemorragia intracraneana, que debe ser afrontada con la máxima prontitud porque hay mínimas esperanzas de solución positiva.

De todos estos casos, el único que tiene la tendencia a hacerse crónico es el primero: la hemorragia intrarticular, provocando un incremento de la vascularización sinovial, hace más fácil el comienzo de una nueva hemorragia, en un círculo vicioso: hemorragia-inflamación sinovial-hipervascularización hemorragia. Por lo cual se puede definir "daño primario agudo" lo que permanece hasta ceder la hemorragia, y no compromete de modo significativo la resistencia de la parte interesada del cuerpo a otras hemorragias; "Daño primario crónico" lo que permanece hasta que prosigue la hemorragia, pero compromete de modo estadísticamente significativo la resistencia de la parte del cuerpo interesada a otras hemorragias.

DAÑOS SECUNDARIOS: Los más comunes en los hemofílicos son los articulares, los cuales se han mencionado: debido a la inflamación sinovial que deriva de la repetición de las hemorragias se llega a una reducción de la funcionalidad articular, hasta la anquilosis y a la hipotrofia o demás atrofas musculares. La osteoporosis es normal en el hemofílico que no ha sido bien atendido desde las primeras hemorragias; los músculos y los ligamentos están hipotrofiados y no sostienen lo suficiente la articulación, por lo cual cada carga mínima se transmite totalmente a las superficies articulares, perjudicando más la situación.

Otro daño secundario es el daño de la funcionalidad hepática debido a infecciones por Hepatitis B o demasiado material protéico introducido cuando se hacen terapias con plasma entero y/o antihemofílico, las cuales son usadas en algunos países no obstante los adelantos actuales de la medicina al respecto.

Pero el peor de los daños secundarios causado por la hemofilia es la "psicosis hemofílica" que consiste en un darse por vencido, en la pérdida de la dignidad humana, en la conciencia de ser "diferente" e "inferior"; esta psicosis no afecta sólo al enfermo sino también a los familiares y sobre todo a los padres. En estos casos los familiares se desunen, el enfermo sólo vegeta, aterrorizado por la posibilidad que comience el dolor de la hemorragia, está todo el tiempo en su cama, prestando atención a las mínimas señales de su cuerpo, encerrado en su mundo interior, incapaz de comunicarse y de ser útil a sí mismo y a los otros.

Claro que esto no puede ser un análisis completo de los daños provocados por la hemofilia, sólo he subrayado los aspectos que me parecen más significativos de ésta enfermedad.

MEDIOS PARA CONTROLAR LOS DAÑOS

Los medios para controlar y reducir los daños provocados por la hipocoagulación pueden dirigirse hacia el evitar o reducir los daños primarios o a

dominar los secundarios. Es evidente que al eliminarse completamente los daños primarios se resuelve automáticamente el problema de los daños secundarios, pero esto no es completamente posible; además se encuentran hemofílicos mal atendidos en los años precedentes, con daños secundarios manifiestos; por lo cual el concepto terapéutico debe ir por dos vías: de un lado la terapia debe eliminar o reducir al mínimo los daños primarios, del otro se necesita usar los medios terapéuticos capaces de mejorar el estado de los enfermos por daños secundarios ya aparecidos.

Como se habla de una carencia orgánica, el concepto terapéutico clásico es el de substituir el factor que falta. Para que esta terapia actúe correctamente se necesita concentrados de factores carentes, que permiten suministrar una mayor cantidad de sustancia activa con una menor cantidad de líquidos y proteínas "contaminantes". No se debe tomar en cuenta, absolutamente, la terapia con plasma, y tanto menos con sangre entera: cuando son usados estos medicamentos significa sencillamente que las estructuras sanitarias no pueden hacer frente a la coagulopatía hemofílica.

Para que la terapia sea eficaz tiene que actuarse a la mínima señal de hemorragia, inmediatamente, y con el mínimo de riesgo: el único sistema experimentado hace años, para hacer eso, es el de enseñar al enfermo o a los parientes a practicar la infusión en su hogar, después que la estructura sanitaria ya ha puesto a su disposición los concentrados. Toda otra tentativa de resolver el problema está destinada a fracasar, como fue experimentado en muchos países.

Este tipo de tratamiento domiciliario si de un lado libera al médico del Banco de Sangre de la rutina de la infusión, hace más importante el papel del centro contra la hemofilia que debe promover y hacer el chequeo completo y periódico de los hemofílicos no sólo del punto de vista hematológico sino globalmente, cuidando de establecer contacto con médicos especialistas en medicina interna, ortopedia, psicología, rayos X, etc. Eso es necesario para prevenir el comienzo de los daños secundarios o al menos afrontarlos tan pronto empiezan a manifestarse. Pensando en la terapia de la hemofilia no debemos olvidar que el hemofílico puede enfermarse tal como cualquier individuo sano, por las mismas enfermedades, las cuales todavía pueden necesitar de medicamentos o terapias diversas de las comunes.

El mismo equipo multidisciplinario indicado para el chequeo en estrecha colaboración con el hematólogo, deberá afrontar los daños secundarios aparecidos usando los medios más apropiados para reducirlos.

Por cuanto he dicho, es claro que para la moderna terapia de la hemofilia se necesitan dos tipos de estructuras: la primera económico-política, que debe permitir al hemofílico usar en su hogar el concentrado liofilizado sin problemas económicos porque siendo esos medicamentos muy costosos, si el gasto recae sobre el hemofílico esto significa en la práctica impedir una terapia eficaz; la segunda, estructura sanitaria, debe permitir el funcionamiento de equipos multidisciplinarios lo más descentrados posibles, que puedan hacer el chequeo y la terapia global para el hemofílico.

Sólo los países que disponen de estructuras sanitarias así organizadas pueden actuar en concreto la terapia de la hemofilia como hoy es necesario y posible.