

Abstract

“Abordări terapeutice în hemofilia A dobândită/ Therapeutic approaches of acquired haemophilia A”

Prof. Dr. Vlădăreanu Ana Maria, M.R. Ioana-Adelina Pîrvan, M.R. Andreea Neculcea, Spitalul Universitar de Urgență București

Hemofilia A dobândită reprezintă o boală autoimună datorată acțiunii anticorpilor îndreptați anti factor VIII. Tablourile clinice de prezentare ale acestor pacienți sunt variate, aceștia rămânând expuși riscului de sângerare pe toată perioada existenței inhibitorului. Atitudinile terapeutice includ un diagnostic corect și rapid efectuat, managementul sângerărilor, examinarea unei posibile cauze principale și eliminarea anticorpului inhibitor prin terapie imunosupresoare. Pacienții diagnosticați cu această boală necesită îngrijiri speciale din partea colectivului medical, chiar și în lipsa simptomatologiei semnificative, datorită complicațiilor care pot surveni ulterior. Ca opțiuni terapeutice se pot utiliza factorul VIIa recombinat (eptacog alfa, de exemplu „NovoSeven”) și concentratul de complex de protrombină activată, net superioare administrării desmopresinei sau de factor VIII. O altă alternativă terapeutică este aceea de imunosupresie prin utilizarea cortizonului sau agenților citotoxici. Anticorpul CD20, Rituximab, este prezent din ce în ce des în abordarea terapeutică a hemofiliei dobândite A, dar momentan, nu există studii suficiente care să ateste eficacitatea acestuia.

Acquired haemophilia A represents an auto-immune disease due to the action of anti-factor VIII antibodies. The clinical presentation of these patients may vary and they remain at risk of bleeding throughout the existence of the inhibitor. Therapeutic approaches include a correct and quick diagnosis, bleeding management, examination of a possible main cause and extinction of the inhibitor antibody by immunosuppressive therapy. Patients diagnosed with this disease need special care from the medical staff, even without significant symptoms, due to the complications that may occur later. Speaking of therapeutic options, the recombinated VIIa factor (eptacog alfa, for example „NovoSeven”) and the concentrate of activated prothrombine complex can be used, being superior to the administration of desmopresin or cytotoxic agents. The CD20 antibody, Rituximab, is increasingly being used as a treatment option to acquired haemophilia A, but there are currently no studies of its effectiveness.