

# Información sobre Inhibidores



Conozca los conceptos básicos y  
sométase a una revisión médica



**NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION**  
*for all bleeding disorders*

HEMOPHILIA.ORG



La Fundación Nacional de Hemofilia (NHF, por sus siglas en inglés) agradece a Daryl Kovalich por la redacción de este folleto y a la Dra. Marion A. Koerper por su revisión.

Los editores también desean expresar su agradecimiento al Grupo de Trabajo sobre Inhibidores de NHF, incluida Sue Geraghty, enfermera profesional, MBA; Annalise A. Guerra, trabajadora social; y Susan Knight, fisioterapeuta especialista en quiropráctica, quienes suministraron valiosos comentarios durante la revisión de esta publicación.

Este folleto se desarrolló a través de un Acuerdo Cooperativo con los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC, por sus siglas en inglés) (1U27DD001154-01).

Los datos presentados en esta publicación constituyen solamente información general. NHF no proporciona asesoramiento médico ni se involucra en el ejercicio de la medicina. En ninguna circunstancia, NHF recomienda un tratamiento particular para personas específicas y, en cada uno de los casos, le sugiere que consulte a su médico o a un centro de tratamiento local antes de optar por un tratamiento.



#### **CONSEJOS PARA UTILIZAR ESTE FOLLETO:**

¿No está seguro de qué significan algunos de los términos? Las palabras en **naranja** se explican en mayor detalle en el glosario en el reverso.

## INFÓRMESE SOBRE LOS INHIBIDORES

La hemofilia impide que la sangre coagule de forma normal. Si tiene hemofilia, usted no está solo. Alrededor de 20,000 personas en los Estados Unidos también sufren de este trastorno hemorrágico. Durante las últimas décadas, han mejorado los tratamientos para ayudar a detener y evitar las hemorragias. Las perspectivas en cuanto a la calidad de vida de las personas con hemofilia son mejores que en el pasado. Sin embargo, las complicaciones aún existen. Una de ellas es el desarrollo de inhibidores.

## ESTE FOLLETO brinda la siguiente información:

- ◆ Qué son los inhibidores y cómo se forman.
- ◆ Quién es más propenso a desarrollar un inhibidor.
- ◆ Por qué es tan importante realizar un análisis de detección de inhibidores todos los años.
- ◆ Cómo interpretar los resultados del análisis.

## ¿POR QUÉ DEBO SABER SOBRE LOS INHIBIDORES?

Los inhibidores son proteínas en la sangre que anulan el factor de coagulación infundido. Esto evita que el producto del factor actúe, por lo tanto, los episodios hemorrágicos continúan.

Las personas con hemofilia A, hemofilia B o con la enfermedad de von Willebrand (VWD, por sus siglas en inglés) tipo 3 pueden tener un inhibidor sin siquiera saberlo. Los inhibidores no se desarrollan en todas las personas con un trastorno hemorrágico, pero pueden generar un grave impacto en aquellas que sí lo tienen. Las complicaciones pueden incluir una hemorragia incontrolable y el desarrollo de una enfermedad degenerativa de las articulaciones.

Los inhibidores pueden ser difíciles de detectar. Muchas personas no presentan síntomas de un inhibidor. Cuando se diagnostica de manera temprana, existe una mayor posibilidad de eliminarlo satisfactoriamente.

DESDE 2015, LOS CENTROS PARA EL CONTROL Y LA PREVENCIÓN DE ENFERMEDADES (CDC) RECOMIENDAN **que todas las personas con hemofilia deben hacerse el análisis de detección de inhibidores al menos una vez al año.**

## ¿QUÉ ES UN INHIBIDOR?

Normalmente, el sistema inmunológico del cuerpo combate las bacterias, los virus y otras sustancias extrañas que pueden causar enfermedades. Estas sustancias se denominan **antígenos**. Cuando el cuerpo detecta estos antígenos, crea **anticuerpos** para combatirlos.

En ocasiones, sin embargo, el sistema inmunológico desarrolla anticuerpos para adherirse a elementos diseñados para ayudar al cuerpo, como ciertos medicamentos. Un inhibidor es un tipo de anticuerpo que ataca la terapia de reemplazo del factor de coagulación.

LOS INHIBIDORES SON UN TIPO DE ANTICUERPO **que se origina cuando el sistema inmunológico del cuerpo reacciona a los productos de reemplazo del factor de coagulación como si fueran sustancias extrañas o antígenos.**

Cuando sucede esto, el factor de coagulación para hemofilia A (factor VIII) o hemofilia B (factor IX) se anula o no puede desempeñar con eficacia su función de detener la hemorragia. Los inhibidores no afectan la ubicación, la frecuencia o la gravedad de las hemorragias, pero sí las vuelven más difíciles de controlar.



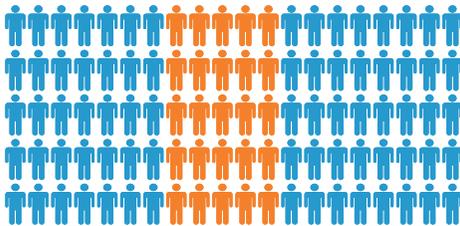
## ¿CUÁNDO SE PRODUCEN LOS INHIBIDORES?

Si bien muchas personas con inhibidores los desarrollan durante la infancia o sus primeras 50 exposiciones al factor de coagulación infundido, según investigaciones recientes, los inhibidores se pueden desarrollar en cualquier momento. Con frecuencia, se producen dentro de las primeras 50 exposiciones al factor de coagulación. De hecho, investigaciones recientes han demostrado que en algunos pacientes, incluidos aquellos mayores de 40 años, no se ha detectado el inhibidor hasta después de más de 150 exposiciones al factor de coagulación.

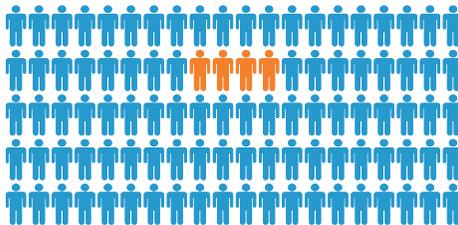
## ¿QUIÉN ES MÁS PROPENSO A DESARROLLAR UN INHIBIDOR?

Se estima que un 30% de personas con hemofilia desarrollarán un inhibidor; sin embargo, existen ciertos grupos más propensos a desarrollarlo. En varios estudios, que tienen en cuenta la cantidad de inhibidores en la población de estudio o la cantidad de inhibidores nuevos en una población de estudio, se ha detectado un rango de resultados según la severidad de hemofilia del paciente, el lugar en el que se llevó a cabo el estudio y la envergadura del estudio. Por esta razón, se puede observar un rango de estimaciones para determinar la cantidad de personas con hemofilia que tienen inhibidores. Si bien se necesitan más investigaciones, algunas estimaciones aparecen a continuación.

Entre las personas con hemofilia A severa,  
**aproximadamente 20-30 de 100 desarrollarán un inhibidor**



Entre las personas con hemofilia B severa,  
**aproximadamente 4 de 100 desarrollarán un inhibidor**



## ENTRE QUIENES TIENEN UN ALTO RIESGO DE DESARROLLAR UN INHIBIDOR SE INCLUYEN:

- Personas con hemofilia severa
- Personas de raza negra e hispanos
- Personas en cuya familia hay un miembro con un inhibidor
- Personas con ciertas mutaciones genéticas de la hemofilia

## ¿CÓMO SABER SI USTED TIENE UN INHIBIDOR?

En el caso de las personas que no tienen inhibidores, las heridas se curarán poco después del tratamiento con los concentrados de factor. No es este el caso de personas que sí tienen inhibidores. Las personas que tienen un inhibidor pueden no mejorar después del tratamiento habitual con factor de coagulación, o la hemorragia puede tardar más en detenerse. Los signos de un inhibidor incluyen hemorragias frecuentes durante un régimen de tratamiento habitual, también conocidas como sangrados intercurrentes, y carecen de respuesta al tratamiento.



MUCHAS PERSONAS CON INHIBIDORES NO PRESENTAN NINGÚN SÍNTOMA. **La única forma de saberlo con seguridad es someterse a un análisis.**

Durante una visita anual a su centro de tratamiento de la hemofilia (HTC, por sus siglas en inglés) o si cree que tiene signos de un inhibidor, su proveedor médico puede practicarle un análisis de sangre. La prueba Bethesda para inhibidores es la prueba más común utilizada para diagnosticar inhibidores.

## ¿QUÉ SIGNIFICA UN RESULTADO POSITIVO DE LA PRUEBA?

Si la prueba Bethesda arroja un resultado positivo significa que un hay inhibidor presente que está actuando en contra del factor. La prueba puede dar un resultado falso positivo y, a veces, es necesaria una segunda prueba para confirmar un diagnóstico de presencia de inhibidor. La cantidad de inhibidor en la sangre de una persona se denomina título. El grado en el que los inhibidores afectan a una persona con hemofilia se mide en **unidades Bethesda**.

La cantidad de inhibidor que usted tenga depende de la cantidad de unidades Bethesda medidas en su sangre:



Si tiene **más de 5 unidades Bethesda**, usted tiene un **inhibidor de título alto**.

Si tiene menos **de 5 unidades Bethesda**, usted tiene un **inhibidor de título bajo**.



## EXPLICACIÓN DE LOS RESULTADOS DEL ANÁLISIS

¿Cuál es su título?	¿Qué significa?	¿Cuáles son los posibles efectos secundarios?
<b>Menos de 5</b> unidades Bethesda	<ul style="list-style-type: none"><li>• Usted tiene un inhibidor de título bajo.</li><li>• Su cuerpo no tiene una respuesta fuerte contra el producto de factor de coagulación.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Continúe utilizando productos de factor VIII (8) o factor IX (9) para controlar las hemorragias.</li><li>• Es posible que necesite aumentar la dosis de su producto de factor de coagulación.</li></ul>
<b>Más de 5</b> unidades Bethesda	<ul style="list-style-type: none"><li>• Usted tiene un inhibidor de título alto.</li><li>• Su cuerpo tiene una fuerte respuesta contra el factor, por lo tanto, los tratamientos tradicionales no funcionan.</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Los productos de factor VIII (8) y factor IX (9) ya no actúan para controlar las hemorragias.</li><li>• Usted necesitará tratamientos diferentes.</li></ul>

**Si usted tiene un inhibidor, su médico le hablará sobre las opciones de tratamiento específicas. Solicite a su médico más información cuando tenga sus resultados.**

## GLOSARIO

**Anticuerpos:** protegen el cuerpo contra bacterias, virus y otros invasores.

Son generados por el sistema inmunológico en respuesta a una sustancia extraña que ingresa en el cuerpo.

**Antígenos:** sustancias extrañas que provocan la formación de anticuerpos por parte del sistema inmunológico.

**Inhibidor de título alto:** significa que su cuerpo tiene una respuesta fuerte contra el factor de coagulación. Los resultados de su análisis indican más de 5 unidades Bethesda.

**Inhibidor de título bajo:** significa que su cuerpo tiene una respuesta débil contra el factor de coagulación. Los resultados de su análisis indican menos de 5 unidades Bethesda.

**Unidades Bethesda** (BU): miden cuán fuerte es su inhibidor.



VISITE HOY  
**HEMOPHILIA.ORG** Y  
**STEPSFORLIVING.HEMOPHILIA.ORG**



## ANALICE CON SU MÉDICO LA POSIBILIDAD DE HACER UN ANÁLISIS DE INHIBIDORES **UNA VEZ AL AÑO**

Algunas personas no presentan síntomas de inhibidores. Por eso es tan importante someterse a un análisis al menos una vez al año. Tómese ahora un momento y agregue un recordatorio a su teléfono inteligente o agenda para preguntarle a su hematólogo sobre el análisis de inhibidores en su próxima visita anual. Asegúrese de anotar antes cualquier pregunta sobre inhibidores que pueda tener para su médico y llévela con usted a la cita.

¿ESTÁ BUSCANDO MÁS INFORMACIÓN?

VISITE [HEMOPHILIA.ORG](http://HEMOPHILIA.ORG) y  
[STEPSFORLIVING.HEMOPHILIA.ORG](http://STEPSFORLIVING.HEMOPHILIA.ORG)

Mi próxima cita es:

Despegue  
aquí  
→

### EN NUESTROS SITIOS WEB, USTED PUEDE:

- ◆ Obtener información sobre cómo vivir con un trastorno hemorrágico en todas las etapas de la vida.
- ◆ Encontrar un centro de tratamiento de hemofilia cerca de su hogar.
- ◆ Aprender más en el folleto adjunto de NHF llamado "Vivir con Inhibidores: su Guía para Controlar la Hemofilia con Inhibidores".





## **NATIONAL HEMOPHILIA FOUNDATION**

*for all bleeding disorders*

7 Penn Plaza, Suite 1204, New York, NY 10001

212.328.3700  
800.42.HANDI

**HEMOPHILIA.ORG**

**La Fundación Nacional de Hemofilia (NHF)** está dedicada a encontrar mejores tratamientos y cura para los trastornos hemorrágicos hereditarios y a prevenir las complicaciones de estos trastornos mediante educación, apoyo e investigación. Creada en 1948, la Fundación Nacional de Hemofilia cuenta con capítulos en todo el país. Sus programas e iniciativas son posibles gracias a la generosidad de personas, empresas y fundaciones, y gracias a un acuerdo de colaboración con los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC).