



V-163 - DESCRIPCIÓN DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON HEMOFILIA ADQUIRIDA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL DURANTE 28 MESES

M. Fragiel Saavedra, I. Burruezo López, C. Outón González, E. Orviz García, E. Jaén Ferrer, D. Oteo Mata, C. Blasco Fanlo y R. Iguarán Bermúdez

Medicina Interna. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, hallazgos complementarios y actitudes terapéuticas, de los pacientes ingresados con hemofilia adquirida en un hospital de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes ingresados en Hospital Clínico San Carlos de Madrid con el diagnóstico de hemofilia A adquirida entre enero de 2017 y abril 2019. Se han recogido datos demográficos, clínicos, analíticos y mortalidad.

Resultados: Se evidencia 5 pacientes con dicho diagnóstico, 3 mujeres y 2 hombres con una media de edad de 81,8 años. El 40% (2) presentaban antecedentes de neoplasia. Ningún paciente presentó enfermedad autoinmune de base ni refería toma de fármacos relacionados con hemofilia adquirida. El 100% (5) se diagnosticó tras aparición de hematomas espontáneos y prolongación de APTT, 40% (2) hematomas retroperitoneales, sangrado digestivo y hemartros el 20% (1), ningún caso de hematuria o sangrado intracraneal. La confirmación se realizó tras test de mezclas y determinación de factor VIII con un valor medio de 6,4%. El 100% inició tratamiento erradicador con corticoides y ciclofosfamida, empleando en un único caso rituximab tras fracaso terapéutico. El 100% (5) requirió transfusiones con una media de 4 concentrados además de emplear agentes by-pass en el 80% (4) de los casos. El 100% (5) de la muestra corresponde a etiología idiopática con una mortalidad del 40% (2).

Discusión: En la muestra se constata una edad media superior a la recogida en otros análisis, probablemente dado la elevada edad de los pacientes atendidos en nuestro centro. Un 100% de los casos idiopáticos pese a estudio exhaustivo con (inmunología, PET-TAC...), a diferencia de otras en las que existe un 50% sin diferencia en cuanto a mortalidad.

Conclusiones: La hemofilia adquirida es enfermedad rara con alta morbimortalidad. Se debe sospechar ante alargamiento del APTT, clínica hemorrágica aguda anormal, sin antecedentes personales o familiares de coagulopatía sin excluir a anticoagulados y antiagregados. El tratamiento erradicador debe iniciarse desde el diagnóstico.

Bibliografía

1. Mingot-Castellano ME, Núñez R, Rodríguez-Martorell FJ. Hemofilia adquirida: epidemiología,

clínica, diagnóstico y tratamiento. Med Clin (Barc). 2017;148(7):314-22.