



<https://www.revclinesp.es>

1703 - HEMOFILIA ADQUIRIDA A, UN RETO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO: REGISTRO PROSPECTIVO DE CASOS ASOCIADOS A GESTACIÓN EN UN HOSPITAL TERCARIO

Olga Galera Román¹, Pau Carratalà Marín¹, Christian Lesmes Pérez¹, Segundo Buján Rivas¹, Olga Benítez Hidalgo², Vicente Ramón Cortina Giner² y José Pardos Gea¹

¹Medicina interna, Vall d'Hebron, Barcelona, España. ²Hematología, Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos: Estudio descriptivo de las formas gestacionales de hemofilia adquirida en una cohorte prospectiva de un hospital terciario.

Métodos: Se incluyeron prospectivamente todas las pacientes ingresadas con diagnóstico de hemofilia adquirida A (HAA) tras una gestación desde 1998 hasta mayo 2025 en hospital de tercer nivel. Se analizaron datos biodemográficos, tiempos hasta el diagnóstico, manifestaciones clínicas, resultados analíticos, tratamientos administrados y tiempo de respuesta.

Resultados: En nuestra cohorte se han presentado 5 casos de HAA gestacional (8% del total de casos). La mayoría de casos secundíparas, un solo caso primigesta y con edad media al diagnóstico de 32 años (26-42). El debut hemorrágico se produjo en 4 de 5 (80%) pacientes en el periodo puerperal tras una media de 16,2 días (0-60 días) y tiempo medio hasta el diagnóstico tras el parto de unos 80 días (9-210 días). Los síntomas hemorrágicos más graves fueron hemoperitoneo en una y metrorragia en cuatro de ellas (80%). Así mismo cuatro de ellas presentaron hematomas musculares y dos gingivorragias. La ratio de TTPA medio al diagnóstico es 2,86 (2-3,6), un factor VIII medio de 1,36% (0,4-3%) y títulos de inhibidor del factor VIII de 24,7 BU/ml (3,4-69 BU/ml). En todos los casos se realizó inducción de remisión con bolus de metilprednisolona. Posteriormente tres de ellas realizaron dosis de mantenimiento con prednisona mientras que en otros dos casos utilizaron inmunosupresión con tacrolimus. Tras un periodo medio de 31 días (2-72 días) el inhibidor anti-FVIII se erradicó con la normalización de la coagulación. No fue considerado respuesta completa hasta un periodo medio de 223 días (14-504 días) una vez finalizado hacia seis meses la inmunosupresión. Ninguna presentó complicaciones durante el ingreso y tras seguimiento en consultas no han presentado nuevos episodios de hemorragias no controladas. En el momento de la censura de datos, todos los pacientes estaban vivos y bien en el último seguimiento, sin acontecimientos adversos significativos.

Edad	Días postparto hasta debut clínico	Manifestaciones clínicas	TTPA ratio dx	Inhib dx (UB)	FVIII dx (%)	Tratamiento
------	------------------------------------	--------------------------	---------------	---------------	--------------	-------------

Caso 1	32	9	Hemoperitoneo	3,6	30	0,4	Prednisona 1 mg/Kg/día
Caso 2	31	42	Metrorragia	3	3,4	2,1	Prednisona 1 mg/Kg/día
Caso 3	26	210	Equimosis, metrorragia y gingivorragia	2	69	0,7	Prednisona 1 mg/Kg/día y tacrolimus
Caso 4	31	50	Metrorragia y gingivorragia	2,6	6,6	3	Prednisona 1 mg/Kg/día y tacrolimus
Caso 5	42	90	Equimosis cutánea-subcutánea	3,1	14,5	0,6	Prednisona 1 mg/Kg/día

Discusión: La hemofilia adquirida A es un trastorno autoinmune poco frecuente a nivel mundial. La distribución por edades suele ser bifásica, con un primer pico entre los 20 y los 30 años de edad, principalmente en mujeres jóvenes durante el embarazo y el posparto y un segundo pico en aquellas mayores de 60 años. Hemos descrito las características de los casos gestacionales de una cohorte de HAA prospectiva observando su escasa incidencia. Es probablemente por el desconocimiento de su existencia entre otros factores que hemos tenido un retraso diagnóstico prolongado en todos los casos. Aunque en general su forma clínica presenta fenotipo hemorrágico de moderada gravedad, algunos casos, sobre todo los periparto, pueden asociarse a mayores complicaciones y morbilidad.

Conclusiones: La forma de HAA gestacional es una forma excepcional de presentación de esta rara entidad, debutando principalmente en el periodo puerperal en forma de metrorragias y hemorragia subcutánea-muscular. La inducción de remisión con tratamiento corticoideo consigue en la mayoría de casos la respuesta completa y con baja tasa de recidivas en gestaciones posteriores.