



## IF-047 - HEMOFILIA ADQUIRIDA AUTOINMUNE. DESCRIPCION DE UN MODELO ASISTENCIAL MULTIDISCIPLINAR EN UN HOSPITAL DE REFERENCIA

N. Fernández<sup>1</sup>, C. Altisent<sup>2</sup>, R. Parra<sup>2</sup>, M. Constans<sup>2</sup>, V. Cortina<sup>3</sup> y J. Pardos-Gea<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Medicina Interna; <sup>2</sup>Hematología. Unidad de Hemofilia; <sup>3</sup>Hematología. Laboratorio de Hemostasia. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** La hemofilia adquirida es una coagulopatía autoinmune por anticuerpos anti-factor VIII, considerada enfermedad rara (1 caso/millón/año) pero con una mortalidad del 40% no tratada y del 10-15% a pesar de los tratamientos actuales. La detección, diagnóstico y terapéutica requerirá de un elevado grado de experiencia y colaboración entre múltiples especialidades.

**Material y métodos:** Describimos el modelo asistencial multidisciplinar en un hospital de tercer nivel.

**Resultados:** Los pacientes referidos a nuestro centro provienen por una parte de los casos esporádicos en el área ambulatoria de influencia de nuestro hospital con más de un millón de habitantes, así como aquellos derivados de otros hospitales de Cataluña a través de contacto con la Unidad de Hemofilia. Los pacientes ingresan en el Servicio de Medicina Interna con profesionales especialistas en enfermedades autoinmunitarias. Se optimiza por una parte el diagnóstico de enfermedades subyacentes, ya que en más de la mitad de los casos está asociada a neoplasias u otras enfermedades autoinmunes, y permite la realización de terapia inmunosupresora de inducción/mantenimiento por unidad experta. El Laboratorio de Hemostasia tiene capacidad diagnóstica completa de todas las coagulopatías adquiridas autoinmunes. Se completa el diagnóstico de otras enfermedades autoinmunes asociadas en el Laboratorio de Inmunología de nuestro centro. La hemofilia adquirida posee elevada mortalidad en fase aguda hemorrágica por lo que como centro de referencia disponemos de Unidades de tercer nivel en Terapia vascular Intervencionista-Servicio Radiología, Unidad de Sangrantes-Servicio Digestivo, Servicios de Traumatología y Neurocirugía. Asimismo como centro de referencia disponemos de agentes hemostáticos específicos (by-pass o FVIII recombinante), que son supervisados por personal experto de la Unidad de Hemofilia. El control ambulatorio posterior se realiza en Consultas externas de Medicina Interna y el Hospital de Día de Unidad de Hemofilia.

**Conclusiones:** La hemofilia adquirida autoinmune requiere para su diagnóstico y terapéutica de un ámbito de terciarismo hospitalario tanto por su especificidad como por su manejo multidisciplinar.