



IF-107 - HEMOFILIA ADQUIRIDA: EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL UNIVERSITARIO (2006-2017)

Q. Caballero¹, L. Hernández Benítez², F. Mitjavila¹ y E. Roselló²

¹Medicina Interna; ²Hematología. Hospital Universitari de Bellvitge. L'Hospital de Llobregat (Barcelona).

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas, forma de presentación y evolución de los pacientes diagnosticados de HA en un Hospital universitario de tercer nivel.

Material y métodos: Estudio descriptivo retrospectivo de los casos de HA diagnosticados en el Hospital Universitari de Bellvitge en los últimos 10 años (2006-2017). Los casos se identificaron a través de los diagnósticos realizados en el laboratorio de hemostasia del hospital. El estudio diagnóstico se realizó mediante la realización de: TP (normal), TTPa (alargado), T. trombina/T. reptilasa (normales) para descartar la presencia de heparina, Anticoagulante lúpico (en ocasiones, pueden coexistir), factor von Willebrand: antigénico y FvW: cofactor ristocetina (descartar enfermedad de von Willebrand adquirida), determinación de los factores de vía intrínseca (FIX, FXI y FXII normales, FVIII bajo), Test de mezclas (persiste el alargamiento del TTPa después de incubar durante 2h a 37 °C plasma de paciente con plasma normal) y la cuantificación del inhibidor del factor VIII (test Bethesda. Se realizó una revisión de las historias clínicas con inclusión de datos demográficos, clínicos, datos de analíticos, tratamiento recibido y respuesta al mismo.

Resultados: Se incluyeron un total de 8 pacientes. La edad media fue de 63,6 años, siendo el 62,5% de los pacientes mayores de 70 años. El 87,5% eran hombres. En el 50% de los casos se encontró una condición asociada: en un 25% neoplasia (colon, pene), en un 12,5% enfermedad autoinmune (miastenia gravis) y en un 12,5% uso de fármacos (testosterona). Las formas de presentación más frecuentes fueron: hematoma de partes blandas (50%), hematuria (37,5%), hemorragia postquirúrgica (25%), hematoma cerebral (12,5%) y gingivorragia (12,5%). Debido a la gravedad de la hemorragia un 37,5% de los pacientes precisaron ingreso en UCI. En el momento del diagnóstico el TTPa medio fue de 2,5, el factor VIII medio fue de 10,2 UI/dl (N 50-150 UI/dl) y la media de anticuerpos inhibidores de factor VIII fue de 6,83 UB. En todos los pacientes el resto de factores de la coagulación (IX, XI, XII) fueron normales y el anticoagulante lúpico negativo. Precisaron tratamiento hemostático de las complicaciones hemorrágicas 6 pacientes (75%) En 4 se usó Factor VIII plasmático humano, en 3 pacientes se usó agente bypass (factor VII recombinante humano), y además dos pacientes recibieron inmunoglobulinas (uno para mejorar la respuesta al FVIII plasmático y el otro en contexto de miastenia gravis). El 100% de los pacientes alcanzaron la remisión completa (RC) en un tiempo medio de 5 semanas Todos los pacientes recibieron tratamiento combinado con prednisona y ciclofosfamida en primera línea. 6 pacientes (75%) alcanzaron la RC con este tratamiento en un tiempo medio de 4,7 semanas y en 2 (25%) fue

necesario administrar una segunda línea de tratamiento con rituximab, alcanzando también RC a las 2 semanas de dicho tratamiento. El tiempo medio de seguimiento fue de 18,9 meses. Durante el seguimiento fallecieron 3 pacientes. Todos estaban en remisión, si bien en uno de ellos fue la causa estuvo directamente relacionada con el tratamiento inmunosupresor (neumonía por *Pneumocystis jirovecii*).

Conclusiones: En nuestra serie la forma más frecuente de presentación de la HA fueron los hematomas de partes blandas seguido de la hematuria, y en un 50% de casos no se han encontrado factores desencadenantes ni enfermedades asociadas. La evolución ha sido muy satisfactoria en todos los casos alcanzándose remisión completa tras la instauración precoz del tratamiento inmunosupresor. La hemofilia adquirida es una enfermedad que puede condicionar hemorragias graves. La sospecha clínica a partir de un alargamiento del TTPA no justificado asociado a clínica hemorrágica en pacientes sin historia personal ni familiar de coagulopatías es básica para el diagnóstico y tratamiento precoz.