

DIÁTESIS HEMORRÁGICA EN PACIENTES CON ESTUDIO NORMAL DE HEMOSTASIA

I. Parra, L. Costilla, I. Cuadrado, C. Gallegos, M. Andrade, A. Montes, N. Fernández-Mosteirin, C. Salvador, M. Torres Gomez, J.F. Lucia, D. Rubio-Felix
Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza

El factor XIII (FXIII) estabiliza el coágulo de fibrina dándole una mayor resistencia a la fibrinólisis. Su déficit, muy infrecuente, puede causar hemorragia intracranal espontánea hasta en 30% de los pacientes. El déficit adquirido es más agresivo y su clínica aparece ante mínimos descensos asociándose a situaciones de estrés fisiológico (cirugías, traumatismo, coagulación intravascular diseminada). Dada la normalidad de las pruebas rutinarias de hemostasia primaria y coagulación es la coagulopatía más infradiagnosticada.

Se describen dos casos de déficit adquirido de FXIII diagnosticados en nuestro centro.

Caso 1: Paciente de 33 meses diagnosticado de LAL-B común que recibe tratamiento quimioterápico de inducción sin complicaciones. A las 72 horas del alta ingresa con bajo nivel de conciencia y parada cardiorespiratoria tras mínimo traumatismo craneal (TCE) precisando RCP avanzada e intubación, posteriormente presenta crisis de hipertensión generalizada. TC craneal: hematoma subdural izquierdo con sangrado activo provocando herniación subfalcina. Se realiza drenaje urgente. Al tratarse de TCE de baja energía se realiza estudio de diátesis hemorrágica: hemostasia: fibrinógeno derivado: 5,1 g/L, fibrinógeno Von Clauss: 2,3 g/L, dímero D: 1083 µg/L, antitrombina: 145%, T. Trombina: 23,9 seg, T Reptilase: 22,7 seg, FXIII: 42,8%, estudio cualitativo de inhibidores de FXIII: negativo. Tratamiento: administración de plasma fresco congelado (PFC) 10-15 mL/kg para mantener niveles en torno a 60% (Tabla). A los 21 días normalización de niveles de FXIII, presentado en la actualidad remisión completa medular y tetraparesia espástica.

Caso 2: Paciente de 77 años con antecedente de embolización de hipogástrica izquierda por aneurisma aortoiliaco que ingresa para implantación de endoprótesis. Evolución tórpida en el postoperatorio presentando fuga de reentrada y hemorragia inguinal derecha incoercible precisando transfusión de 26 concentrados de hematies y 1 pool de plaquetas y 9 unidades de PFC. En días posteriores presenta signos de mala cicatrización y producción constante de líquido serohemático a nivel de herida quirúrgica, ante normalidad de los parámetros básicos de coagulación se amplía estudio: fibrinógeno derivado: 2,8 g/L, fibrinógeno Von Clauss: 1,6 g/L, dímero D: 3476 µg/L, antitrombina: 81%, T. Trombina: 27,5 seg, T Reptilase: 21 seg, FXIII: 42% (Tabla). Tratamiento: suspensión de anticoagulación profiláctica, antiagregación y estatinas hasta resolución clínica, así como medidas locales. Evolución favorable con by-pass normofuncionante siendo dado de alta a los 78 días.

Evolución analítica durante el ingreso de casos I y II:

	Día 0	Día 8	Día 9	Día 10	Día 12	Día 16	Día 22	Día 26	Día 31	Día 33	Día 43
TP (seg)		9,9	9,5	10,14	9,8	9,4	10	10	14,14	12,7	10,4
TTP (seg)		24,8	26,7	27,6	23,9	21,8	21,7	20,5	35,9	38,3	30,8
AP (%)		124	133,9	126	126	156	138	138	69,9	84	114
Factor XIII (%)		42,8	44,8	60,2	60,1	46,7	48,2	58	71,8	62,4	75,4
Transfusión de PFC	x		x				x	x			

	Día previo IQ	6 h antes IQ	6 h después IQ	Día 1 Pop	Día 4 Pop	Día 8 Pop	Día 11 Pop	Día 14 Pop	Día 15 Pop	Día 20 Pop
TP (seg)	11,4	14,3	13,3	13	13,4	13,8	13,3	12,7	11,7	12,6
TTP (seg)	26,7	25,2	27,3	24,7	25,2	25,3	24,6	23,7	24,3	25,6
AP (%)	100	73	80	83	79	76	80	86	96	87
Factor XIII (%)								42	51,7	49,7
Transfusión de PFC				x		x				

IQ: intervención quirúrgica. Pop: Postoperatorio.

Comentarios: La sospecha clínica es fundamental en el diagnóstico debido a la normalidad de los test básicos de coagulación. El antecedente entre otros de procedimientos invasivos y la toma de fármacos como las estatinas, debe hacernos pensar en esta entidad. Dado que la expresión clínica se presenta a partir de descensos mínimos es necesario mantener niveles superiores al 60%.