

MANEJO DE HEMOFILIA A ADQUIRIDA EN PACIENTE CON CARDIOPATÍA ISQUÉMICA Y LLC

S. Herrero, M^a. D. Morales, D. de Miguel, D. Subirá Pérez, I. López San Román, N. Golbano, J. Arbeteta, M. Martínez, M^a. B. Méndez, E. Santamaría, F. Bello, B. Pinedo

Servicio de Hematología y Hemoterapia. Hospital Universitario de Guadalajara

Fundamento: Los anticuerpos (AC) frente al FVIII de la coagulación en pacientes no hemofílicos tiene una incidencia muy baja, de 0,2 a 1 caso/ millón de habitantes/año. Hasta un 50% de los casos están asociados con embarazo, post-parto y enfermedades autoinmunes (AR, LES), cáncer, drogas. Suelen presentar hematomas de partes blandas-músculos y equimosis.

Caso clínico: Varón de 79 años, que acude al servicio de urgencias por gran hematoma en brazo izquierdo y hematomas dispersos sin trauma previo. Antecedentes médicos a destacar: cardiopatía isquémica crónica(enfermedad DA revascularizada), FA crónica, LLC estadio A Binet. El paciente incluía en su tratamiento habitual antiagregante (AAS) y anticoagulante (acenocumarol). En la analítica destacar: Hb 13,6 g/dl, plaquetas $180 \times 10^9/L$, leucocitos $23,6 \times 10^9/L$, linfocitos $15,8 \times 10^9/L$. Coagulación: INR 2,87, AP 23%, TTPA incoagulable/32, fibrinógeno 459. Mezclas TTPA inmediata 45 seg./32, mezclas TTPA incubada 104 seg./39. Estudio de factores de coagulación de vía intrínseca: FVIII:C 5%, FvWCoR 150, FvWAg 131, FIX 42%, FXI 81%, FXII 101%. Estudio de inhibidor: 5,7 UB Bethesda. Tras el diagnóstico de hemofilia A adquirida se inicia tratamiento con Amchafibrin® iv 1 ampolla/6 h, metilprednisolona iv 1mg/kg/d, FVIIa (Novoseven®): 90 µg/kg (3 dosis en total). Retirada de AAS y acenocumarol. En la reevaluación de su LLC, ésta permanece estable. Tras mejoría de la clínica hemorrágica y analítica, se decide alta a los 10 días de ingreso con Clexane® 40/d sbc, Adiro® 100 1 c/d vo y Dezacor® 30 1c/12h vo. A los 80 días del episodio agudo y tomando 6 mg/d de Dezacor® se detecta analíticamente la presencia de inhibidor, manteniéndose asintomático desde el punto de vista hemorrágico. Se inicia tratamiento con rituximab, 375 mg/m²/sem durante 4 semanas, manteniéndose tratamiento con bajas dosis de corticoides. Al mes de finalizar el tratamiento con rituximab, presenta clínica anginosa, se incrementa la dosis de corticoides para normalizar TTPA y se realiza angioplastia y colocación de 2 stent, y asociando clopidogrel al tto. El paciente no presentó clínica hemorrágica. Actualmente, tras 2 meses de recibir rituximab, mantiene factor VIII y coagulación normal, si bien aún toma corticoides (6 mg/d) a bajas dosis y no se ha reintroducido el anticoagulante oral.

Conclusiones: El diagnóstico y tratamiento precoz es importante para evitar complicaciones hemorrágicas graves. El control del inhibidor con corticoides nos ha permitido normalizar la coagulación e iniciar la anticoagulación y antiagregación y por otro lado someterse a implantación de stent sin incidencias hemorrágicas. El papel del Rituximab aún es pronto para evaluarlo.