

## HEMOFILIA A ADQUIRIDA: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

A. Moretó, I. Ancín, G. Iruin, M. Olivares, I. Etxeguren, A. Balerdi, J.C. García Ruiz  
*Hospital de Cruces. Baracaldo (Vizcaya)*

**Fundamentos:** La hemofilia A adquirida (HAA) es una enfermedad causada por autoanticuerpos que afectan al FVIII de la coagulación. Con una incidencia de 1.5 casos por millón de habitantes/año, afecta principalmente a ancianos. La forma de presentación habitual consiste en clínica hemorrágica desde moderada a grave, con una mortalidad del 10 al 22%.

**Pacientes: Caso clínico 1.** Varón de 71 años que ingresa por aparición de hematomas extensos espontáneos en extremidades inferiores. Antecedentes personales: HTA, hipercolesterolemia, e hiperglucemia. Tratamiento habitual: losartán/hidroclorotiazida, atorvastatina. No antecedentes personales ni familiares de coagulopatía. *Análítica:* Plaquetas  $265 \times 10^9/l$ , APTT 87.2 seg, APTTr: 3.23, IP 100%, Fibrinógeno 423 mg/dl. Dosificación de factores: FVIII 3.5%. Dosificación de inhibidores de FVIII:  $> 16$  U Bethesda. Con el diagnóstico de **HAA** se inicia tratamiento con FVII recombinante (rFVII) y prednisona (1 mg/kg/día), sin respuesta por lo que se cambió el tratamiento a bolus de metilprednisolona (500 mg/día x 3 días) y ciclofosfamida (500 mg x 1 día). No respondió al tratamiento por lo que se inició Rituximab a dosis  $375 \text{ mg/m}^2$  semanal por cuatro semanas. Tras la segunda dosis mejoró el cuadro con disminución de requerimiento de rFVII, así como desaparición del inhibidor y aumento del FVIII hasta su normalización. Se realizó despistaje de neoplasia oculta y enfermedad sistémica. **Caso clínico 2:** Mujer de 47 años que ingresa por aparición de hematomas extensos en brazo derecho y glúteo izquierdo, pequeños en brazo izquierdo y equimosis en zonas interdigitales de ambos pies de forma espontánea, sin antecedentes familiares ni personales de coagulopatía. Tratamiento con daflon, metamizol y diclofenaco. *Análítica:* Plaquetas  $331 \times 10^9/l$ . APTT 69 seg. APTTr 2.37, IP 100%, Fibrinógeno 365 mg/dl. Dosificación de factores: F VIII 2%, Dosificación de inhibidores de F. VIII: 3 U Bethesda. Con el diagnóstico de **HAA** se realiza despistaje de neoplasia oculta y enfermedad autoinmune. Se inicia tratamiento inmunosupresor con corticoides a 1 mg/kg/día y ciclofosfamida 2 mg/kg/día. Se observó respuesta con aumento de los niveles de FVIII a 43% y desaparición del inhibidor a las 3 semanas de tratamiento.

**Conclusiones:** La HAA es una enfermedad rara que se puede presentar con clínica hemorrágica heterogénea. El diagnóstico debe sospecharse ante un paciente con clínica hemorrágica de aparición reciente con un APTT alargado. El tratamiento anti-hemorrágico debe iniciarse en los pacientes con síntomas de sangrado severo independientemente del título del inhibidor y de la actividad residual de FVIII, con rFVII o concentrado de complejo protrombínico. Para la erradicación del inhibidor, el tratamiento de primera línea consiste en corticoides, solos o con ciclofosfamida. Si esta terapia falla o está contraindicada, el tratamiento de segunda línea es Rituximab. Debe buscarse la presencia de enfermedades subyacentes asociadas que originen el cuadro, aunque no siempre se encuentran. Tras la respuesta, se recomienda un seguimiento de los pacientes con monitorización del APTT y FVIII/c por el riesgo de recidas.