

## EXPERIENCIA CLÍNICA EN HEMOFILIA ADQUIRIDA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

F. Tassara, M. Vahí, G. Espinoza, M.C. Couto, M.I. Simón, R. Gutiérrez, E. Ríos  
*Hospital Nuestra Señora de Valme. Sevilla*

**Introducción:** La hemofilia adquirida es una entidad infrecuente (1,3-1,5 casos millón/año). Se caracteriza por la presencia de autoanticuerpos contra los factores de la coagulación, fundamentalmente el factor VIII (FVIII), y se manifiesta como inhibidores espontáneos en los test de coagulación con clínica hemorrágica. Entre las causas destaca: un 50% secundarias (tumores sólidos, hematológicos, enfermedades autoinmunes y embarazo) y 50% idiopáticas. El tratamiento se basa: 1) Control de la diátesis hemorrágica: con factor VII recombinante (FVIIr) / Complejo protrombínico (CCP)(según clínica y Unidades Bethesda) y 2) erradicación del inhibidor (tratando la causa 2.ª o con inmunosupresores). A continuación presentamos la experiencia clínica de nuestra unidad en el manejo y tratamiento de la hemofilia adquirida.

**Métodos y/o pacientes:**

**Caso 1:** Mujer de 83 años sin antecedentes oncohematológicos que acude a urgencias por presentar hematomas espontáneos en las extremidades, no clínica mucosa. Examen físico (EF): sin relevancia excepto los hallazgos ya mencionados en piel. Exploraciones complementarias en urgencias: hemograma: Hb:8.9 g/dl, plaquetas: 332.000/mm<sup>3</sup>. Leucocitos: 8.500 K/ul, fórmula normal. Coagulación: Tiempo parcial de tromboplastina activado (TPTA): 89.8" (control 32"), TP: 11.9", Tiempo de Reptilase: 19.1", Tiempo de trombina: 17.8". Test de mezcla: 43.9" (corrección parcial), dosificación factor VIII(F VIII): 1%. Ingresa en Hematología con sospecha de: hemofilia, completamos el estudio con: test de inhibidor y determinación de Unidades Bethesda: mayor de 5 unidades (U) de Bethesda (mayor de 1/64). Iniciamos tratamiento con FVIIr por 4 dosis obteniéndose respuesta clínica de la hemorragia y estabilización de la Hb. A la vez se inició tratamiento con ciclofosfamida 50 mg/día, prednisona 100 mg/día y complejo protrombínico (FEIBA) 50 UI c/12 h por 5 días. Tras una semana de tratamiento inmunosupresor se logra estabilización clínica, TPTA: 52-64 seg, FVIII: 12%, test del inhibidor: mayor de 5 U de Bethesda, se decide el alta. Se realizó estudio secundario: no encontrándose ninguna causa 2º. Posteriormente presenta dos ingresos: con diagnóstico en el primero de ICC por FA de novo, destacando que presentó TVP MII, secundario a hiperactividad del FVIII (225%). Segundo ingreso por: meningitis bacteriana por *S. agalactie* e ICC resistente a fármacos, siendo EXITUS.

**Caso 2:** Varón de 88 años sin antecedentes de interés. Acude a urgencias en Enero 2009.

Diagnóstico	TPTA	FVIII	CLÍNICA	TPTA	FVIII	CLÍNICA
	89,8"	1%	gran hematoma en MSI.	116,2"	0,14%	Hematoma en región cervical y MII.
Tras 5 días tto	53,9"	---	Mejoría del hematoma y estabilización Hb.	80,2"	0,38%	Sangrado por zonas de veno punción
Tras CCP (Días de tratamiento)	NO	SE	----	55,7"	1,01%	Cedió la clínica hemorrágica.
Alta	52-64"	112,00%	Sin clínica hemorrágica.	56 - 66"	1,00%	Sin clínica hemorrágica.
6 meses	36,2	225,00%	TVP	35,2		Sin clínica hemorrágica.
Actual	EX	ITUS	---	38,1"	50,00%	Sin clínica hemorrágica.