

**XV CONGRESO DE HEMATOLOGÍA  
V CONGRESO DE MEDICINA TRANSFUSIONAL**

**HEMOFILIA A ADQUIRIDA: REPORTE DE 3 CASOS**

**Calderón S, Pilleux L, León A, Salas P.**

**Instituto de Hematología, Facultad de Medicina, Universidad Austral de Chile y Hospital Clínico Regional de Valdivia.**

Relator : Dra. Susana Calderón Aedo  
E-mail : [calderonsusana@hotmail.com](mailto:calderonsusana@hotmail.com)

**RESUMEN**

**INTRODUCCIÓN:** La hemofilia A adquirida es una rara coagulopatía en adultos que resulta de un autoanticuerpo contra el FVIII, en su mayoría contra el dominio C2. Se caracteriza por sangramiento severo y su incidencia se estima en 1,34 casos por millón/año. Las causas identificables son embarazo o período postparto, artritis reumatoídea, cáncer, lupus eritematoso y drogas. Sin embargo, en la mitad de los casos no se encuentra enfermedad subyacente. Habitualmente se presenta sobre los 50 años, excepto los casos relacionados al embarazo y parto.

**MÉTODO:** Se revisaron los casos de hemofilia adquirida ocurridos en la provincia de Valdivia en el período 1995-2006. Se analizaron las formas clínicas de presentación, estudio de coagulación (tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA), protrombina (TP), búsqueda de inhibidores y niveles de FVIII:c) y sus factores etiológicos.

**RESULTADOS:** Se presentaron 3 casos de hemofilia adquirida en el período descrito. Ninguno de ellos presentaba antecedentes familiares de coagulopatía. **Caso 1:** Mujer de 27 años 4 meses posterior a su primer parto inicia dolor agudo en muslo derecho. Se objetiva gran hematoma. Hcto 21,5%, TP normal, TTPA 99 seg. Estudio de inhibidores positivo. Se trata inicialmente en forma sintomática. Al contar con resultado de FVIIIc 6% comienza terapia esteroidal, transfusión de liofilizados de FVIII o crioprecipitados (según disponibilidad) por 15 días. Se asocia azatioprina al 3<sup>a</sup> mes manteniéndolos por 10 meses. **Caso 2:** Varón de 79 años con antecedentes de infarto agudo al miocardio sometido a trombolisis el año previo, que consulta por equimosis espontáneas de extremidades asociado a dolor e impotencia funcional en muslo derecho. TP 74%, TTPA 39,6 seg y plaquetas 215.000/mm<sup>3</sup>. Se trata con antiinflamatorios. Posterior al mes de evolución Hcto 29%, TTPA 62,8seg, FVIIIc 1%, CoR 309%, Fibrinógeno 461 mg/dL, TP y plaquetas normales. Mezcla plasma normal / paciente (1:1), TTPA 63,1seg, FVIIIc 27%. Ecografía partes blandas: hematoma glúteo derecho 10x7x7cm. Inicia terapia esteroidal y transfusión de crioprecipitados que se mantiene por 3 semanas. Marcadores tumorales negativos, Rx Tórax normal, TAC abdominal demuestra hematoma psoas derecho. Se rehospitaliza a las 6 semanas por neumonía. A los 3 meses aún con prednisona, TTPA 26 seg, movilizándose con apoyo. **Caso 3:** Varón de 68 años, sordomudo, que se hospitaliza por síndrome diarreico, neumonía, insuficiencia renal aguda, baja de peso asociados a síndrome hemorragíparo. TP 50%, TTPA 119 seg. Se trata como sepsis. A la semana epistaxis severa que no responde a taponamiento. Inicia transfusiones de plasma fresco y GR. A las 2 semanas TP 56%, TTPA 66,4 seg, FVIIIc 2%, Fibrinógeno 344 mg/dL, Mezcla plasma normal /paciente TTPA no corrige. Inicia terapia esteroidal y reemplazo de FVIII y IX. Evoluciona sin respuesta con epistaxis, hemoptisis, sangramiento sitio catéter y hematuria. Requiere hemodiálisis por falla renal aguda. Se realiza 5 plasmaféresis y mejora. Se agrega ciclofosfamida al recuperar función renal, pero se suspende por neutropenia. TAC abdomen sólo quiste renal. A los 2 meses con prednisona en dosis decrecientes hasta suspender al 3<sup>a</sup> mes fecha en que se mantenía sin sangramiento. TTPA 56,2 seg.

**CONCLUSIONES:** La hemofilia adquirida se beneficia del tratamiento inmunosupresor aunque no existe consenso internacional al respecto. Es necesario precisar su etiología la que puede evidenciarse al diagnóstico o en su seguimiento posterior que debe ser prolongado. Su duración es variable.