

333/327 - HEMOFILIA ADQUIRIDA

G. Viera Herrera¹, M. Ricote Belinchón², P. López Company³, R. Rodríguez Rodríguez⁴, G. Córdoba Quishpe³.

¹Médico Residente. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid. ²Médico de Familia. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid. ³Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid. ⁴Médico Residente de 4º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Mar Báltico. Madrid.

Resumen

Descripción del caso: Paciente de 78 años que en las últimas semanas presenta equimosis y hematomas espontáneos en distintas localizaciones (MMII, MMSS, cara y tronco). Como antecedentes personales presenta penfigoide ampolloso e HTA. Recibe tratamiento con ramipril y paracetamol a demanda.

Exploración y pruebas complementarias: Hematomas a nivel torácico y equimosis extensa en ambas muñecas con extensión hacia antebrazo. A nivel palpebral derecho se objetivan hematomas en ambos párpados, junto a hemorragia conjuntival. No presenta lesiones de penfigoide ampolloso activas. Resto de la exploración física sin hallazgos. Bioquímica sin alteraciones, salvo LDH 260 (115-221 U/L). Hemograma normal, plaquetas 259000 (165-415 x109/L). Estudio básico de coagulación con INR 0.9 (0,90-1,15), TTPA 92.7 segundos (26,3-39,4 s) y fibrinógeno de 498.4 (233-496 mg/dL). Ante el empeoramiento de la paciente derivamos a urgencias, pues presentaba un hematoma espontáneo de grandes dimensiones en pared abdominal. En el servicio de urgencias dado el alargamiento del TTPA, y con la sospecha de Hemofilia adquirida, se realiza prueba incubada con factores de coagulación: sin corrección del TTPA. Cuantificación de factores: factor VIII 0 U/dl, factores IX, XI, XII y factor de von Willebrand normales, determinación de inhibidor del factor VIII elevado (29 U Bethesda/ml).

Juicio clínico: Hemofilia A adquirida.

Diagnóstico diferencial: Otros trastornos de la coagulación, principalmente alteraciones de la vía intrínseca, que cursan con alargamiento de TTPA y TP normal (presencia de heparina o anticoagulantes circulantes, deficiencias específicas de factores o enfermedad de von Willebrand).

Comentario final: La hemofilia A adquirida es un trastorno de la coagulación infrecuente, causado por autoanticuerpos frente al factor VIII de la coagulación, con una mortalidad entre el 7,5% y el 22%. Debemos sospecharla en pacientes sin historia familiar ni personal de trastornos de la coagulación con sangrado agudo anormal en cuantía o localización y alargamiento del TTPA. Es una patología de fácil sospecha clínica que merece la pena recordar dada la alta tasa de mortalidad que se produce por el retraso diagnóstico.

Bibliografía

Valle L, Fernández J. Hemofilia adquirida. FMC. 2014;21(6):376-377.

Fernández Marín I, Cuesta Fernández R, Ibero Esparza C, Blanco Echevarría A, Bisbal Pardo O, Marín Mori K. Hemofilia adquirida. Rev Clín Esp. 2009;209(4):208-209.

Palabras clave: Hematomas, espontáneos, alargamiento TTPA, hemofilia.