

HEMOFÍLIA ADQUIRIDA: a propòsit de dos casos

EVELIN CASANOVA GALAN

HOSPITAL UNIVERSITARI JOAN XXIII - ICO Tarragona

INTRODUCCIÓ

- ▶ L'hemofília adquirida és una entitat poc freqüent.
- ▶ Consisteix en l'aparició d'autoanticossos contra els factors de coagulació.
- ▶ És important el diagnòstic i tractament precoç per millorar la supervivència.

CAS 1

Introducció

- ▶ Home de 79 anys acut a urgències per:
 - * Nerviosisme
 - * Palpitacions
 - * Irritabilitat
 - * Pèrdua de 4kg en un mes
 - * Hematomes espontanis a extremitats inferiors.

CAS 1

Exploració física

- ▶ AC: rítmic, sense bufs.
- ▶ AR: MVC sense afegits.
- ▶ Abdomen: tou, depressible, indolor a la palpació, no masses ni megàlies.
- ▶ Edemes fòvea + a EEII.
- ▶ EID: un hematoma de 10 x 5 cm, un altre de 3 x 2 cm.
- ▶ ESE: equímosi de 3 x 3 cm a flexura, post-extracció d'analítica.

CAS 1

Analítica

▶ Hemograma:

* Hb 10.7 g/dL

* Plaquetes 283.000 /mcL

▶ Bioquímica normal.

▶ Hemostàsia:

* TPr 1.13

* TTPAr >8

* Fibrinògen 565 mg/dL

CAS 1

Analítica

- ▶ TEST DE MESCLES: no corregeix.
- ▶ FVIII 0.1%.
- ▶ Inhibidor contra FVIII: >60 Uu Bethesda.

CAS 1

Analítica

- ▶ TSH <0.01 mUI/mL
- ▶ T4I 5.63 ng/dL
- ▶ Anticòs anti-peroxidasa <10 UI/mL
- ▶ Anticòs anti-tiroglobulina <20 UI/mL
- ▶ Anticòs anti-receptor de TSH 0.4 UI/L

CAS 1

Proves d'imatge

- ▶ Gammagrafia
- ▶ Hipertiroidisme amb nòdul fred a LTD.
- ▶ Goll multinodular tòxic.



CAS 1

Diagnòstic

HEMOFÍLIA A ADQUIRIDA SEVERA
SECUNDÀRIA A HIPERTIROÏDISME

CAS 1

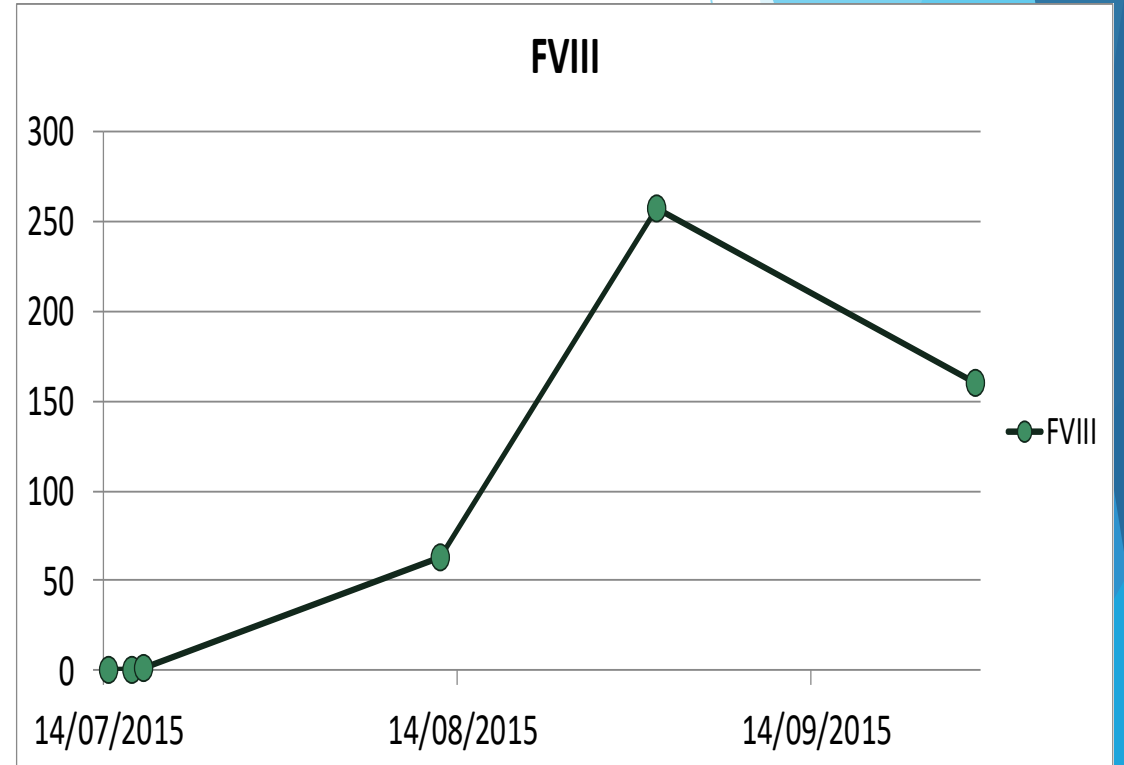
Tractament

- ▶ Metimazol 30mg / dia
- ▶ Prednisona 1.5 mg/kg/dia
- ▶ Ciclofosfamida 50 mg/dia
- ▶ FVIII 4000 Uu/12h

CAS 1

Evolució

- ▶ Control de la funció tiroïdal.
- ▶ Desaparició progressiva dels hematomes.
- ▶ Normalització dels nivells de FVIII.



CAS 2

Introducció

- ▶ Home de 71 anys, antecedent de carcinoma urotelial de bufeta i ITU de repetició.
- ▶ Ingressa per infecció d'orina.

- ▶ Al 2n dia d'ingrés, aparició d'hematomes espontanis a extremitats i llengua.

CAS 2

Exploració física

- ▶ AC: rítmic, sense bufs.
- ▶ AR: MVC sense sorolls afegits.
- ▶ Abdomen: tou, depressible, indolor, sense masses ni megàlies.
- ▶ Hematomes a ESD, EID, EII.
- ▶ Petit hematoma sublingual.

CAS 2

Analítica

▶ Hemograma:

* Hb 8 g/dL

* Plaquetes 431.000 /mcL

▶ Creatinina 1.66mg/dl, resta de bioquímica normal.

▶ Hemostàsia:

* TPr 0.96

* TTPAr 2.02

* Fibrinògen 550 mg/dL

CAS 2

Analítica

- ▶ TEST DE MESCLES: no corregeix.
- ▶ Derivació a HJXXII.
- ▶ FVIII 4.2%.
- ▶ Inhibidor contra FVIII: 4 Uu Bethesda.

CAS 2

Diagnòstic

HEMOFÍLIA A ADQUIRIDA
SECUNDÀRIA A PROCÉS INFECCIÓS

CAS 2

Tractament

- ▶ Prednisona 1.5 mg/kg/dia
- ▶ Ciclofosfamida 50 mg/dia
- ▶ Antibioteràpia

CAS 2

Evolució

- ▶ Desaparició dels hematomes en 9 dies.
- ▶ Al cap d'un mes: FVIII 57%.
- ▶ Als 2 mesos: FVIII 100%.

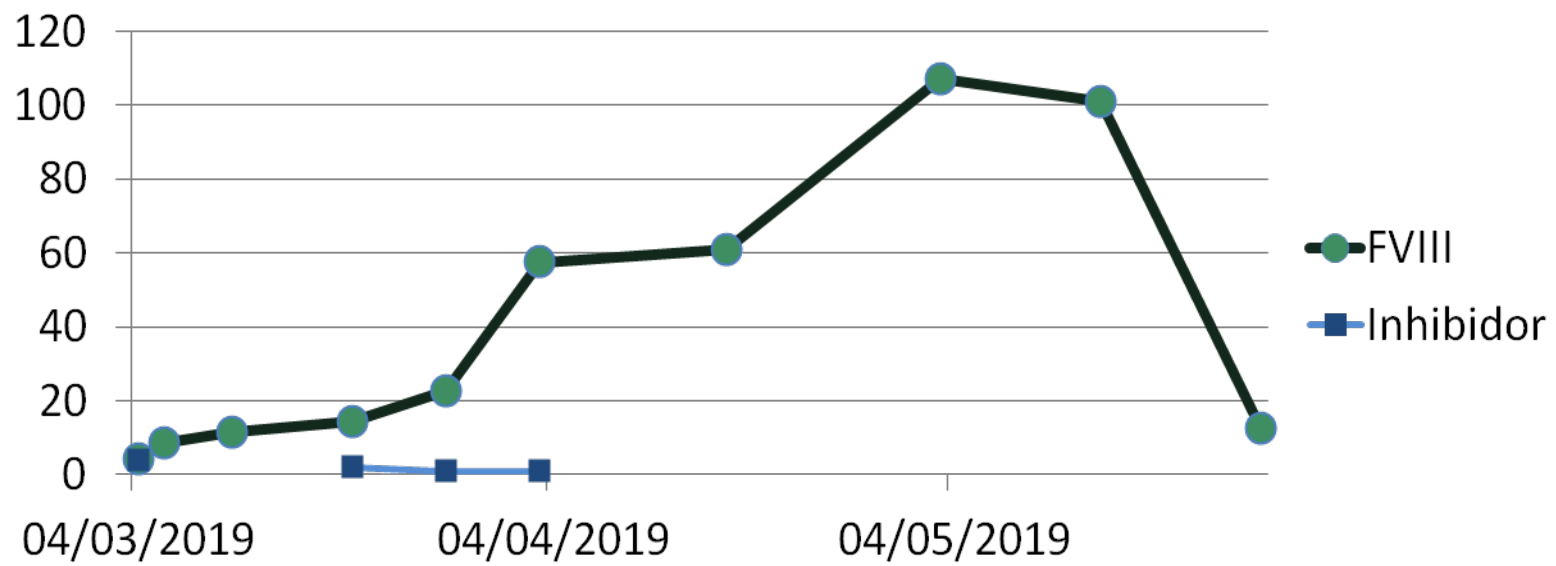
CAS 2

Evolució

- ▶ Als 3 mesos del diagnòstic:
 - * Dolor lumbar dret persistent.
 - * Derivació a Urologia: ectàsia renal bilateral amb ITU.
 - * Allargament del TTPAr.
- ▶ FVIII 12.7%
- ▶ Inhibidor pendent.
- ▶ Inici Rituximab.

CAS 2

Evolució



DISCUSSIÓ

- ▶ L'hemofília adquirida és una malaltia rara (1.5 casos /milió hab/ any).
- ▶ Es considera infradiagnosticada, tant per desconeixement com per curs fulminant.
- ▶ 2 pics d'aparició (dones 20-30 anys post-part, 70-80 anys)
- ▶ El 50% dels casos són idiopàtics.
- ▶ L'altre 50% són secundaris a malalties autoimmunes, neoplàsies, post-part o fàrmacs.

DISCUSSIÓ

- ▶ És causada per aparició d'autoanticossos contra els factors de la coagulació (principalment, FVIII).
- ▶ És desconegut per quin mecanisme es perd la tolerància al factor propi.
- ▶ Mortalitat de fins a un 33%.

DISCUSSIÓ

Diagnòstic

- ▶ **SOSPITA:** persona amb clínica anormal de sagnat sense antecedents previs, ni personals ni familiars, de coagulopatia.

- ▶ **DIAGNÒSTIC:**
 - TTPAr allargat.
 - Test de mescles no corregeix.
 - FVIII disminuït.
 - Presència d'inhibidor contra factor de la coagulació.

DISCUSSIÓ

Tractament

- ▶ Maneig de l'hemorràgia:
 - * Mesures específiques segons zona de sagnat
 - * FVIIr o FEIBA
 - * FVIII porcí recombinant
- ▶ Erradicar l'inhibidor:
 - * Prednisona 1-1.5 mg/kg/dia
 - * Ciclofosfamida 1-2 mg/kg/dia
 - * Rituximab 375 mg/m² setmanals x 4 setmanes

DISCUSSIÓ

Tractament

TRACTAMENT DE LA MALALTIA DE BASE !

GRÀCIES