HEMOFILICA?. NO. HEMOFILIA ADQUIRIDA

Paz Bayón, C de Miguel, C Valls, P Gómez

Servicio de Hematología. Hospital Universitario "Reina Sofía", Córdoba

CASO CLÍNICO

Mujer de 66 años, sin AP hemorrágicos, que acude al laboratorio de coagulación por presentar un gran hematoma no traumático en MMII.

PRUEBAS DE LABORATORIO

Plaquetas: 387.000

TTPa: 100” (30”)

T de Quick, T de Trombina, T de Reptilase, Fibrinogeno: Normales.

TTPa: mezcla paciente/control: 72”.

Dosificacion de factores: XII, XI Y IX: normales

Factor VIII:C: 1 %

Test de Kasper: positivo.

Ac Lupus-like: negativo

U Bethesda: 50 (Titulo del inhibidor)

¿QUE ES LA COAGULACIÓN?

LA COAGULACION: UN SISTEMA DEFENSIVO

SANGRADO.

Sist. Vascular.

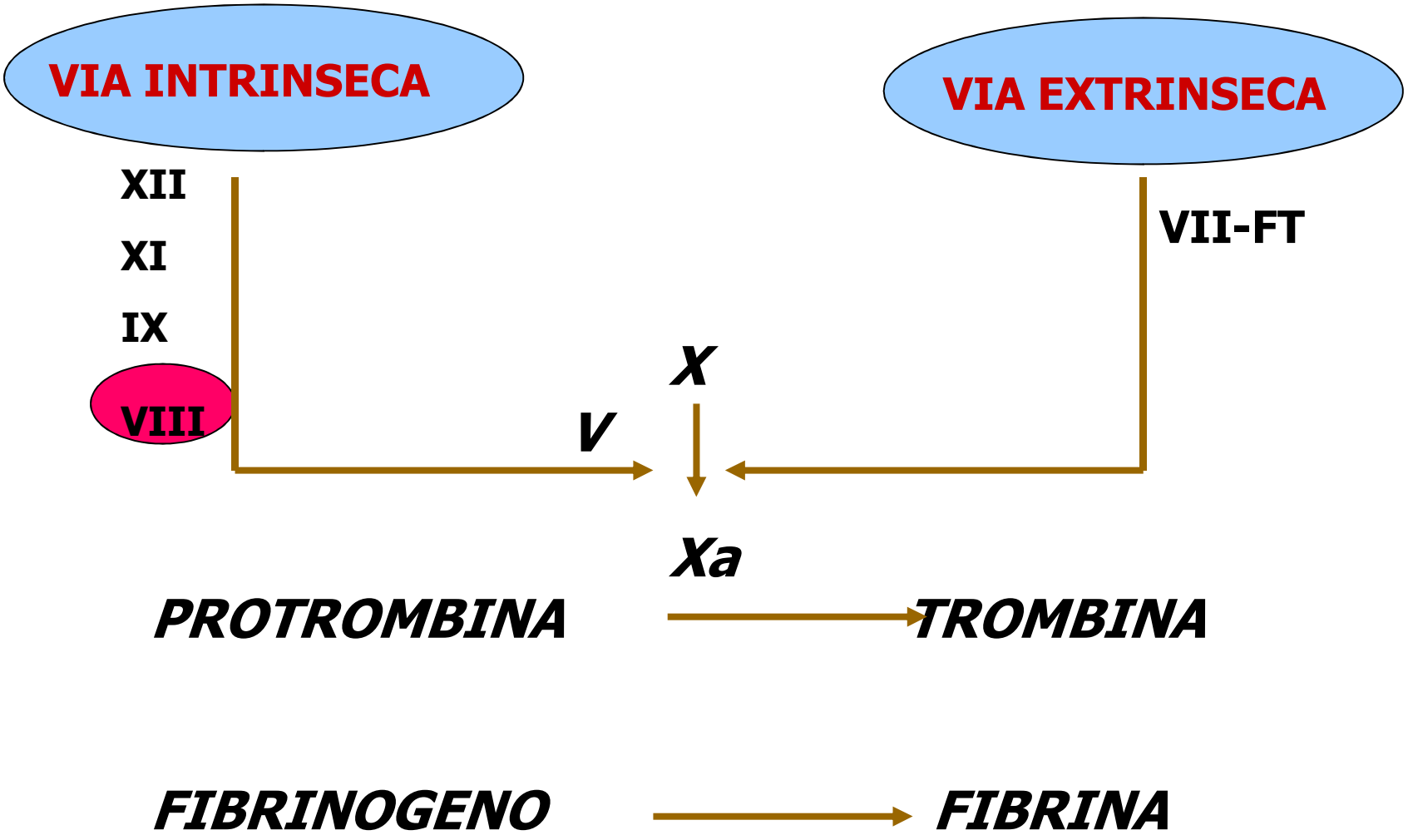
Hemostasia primaria. PLAQUETAS.

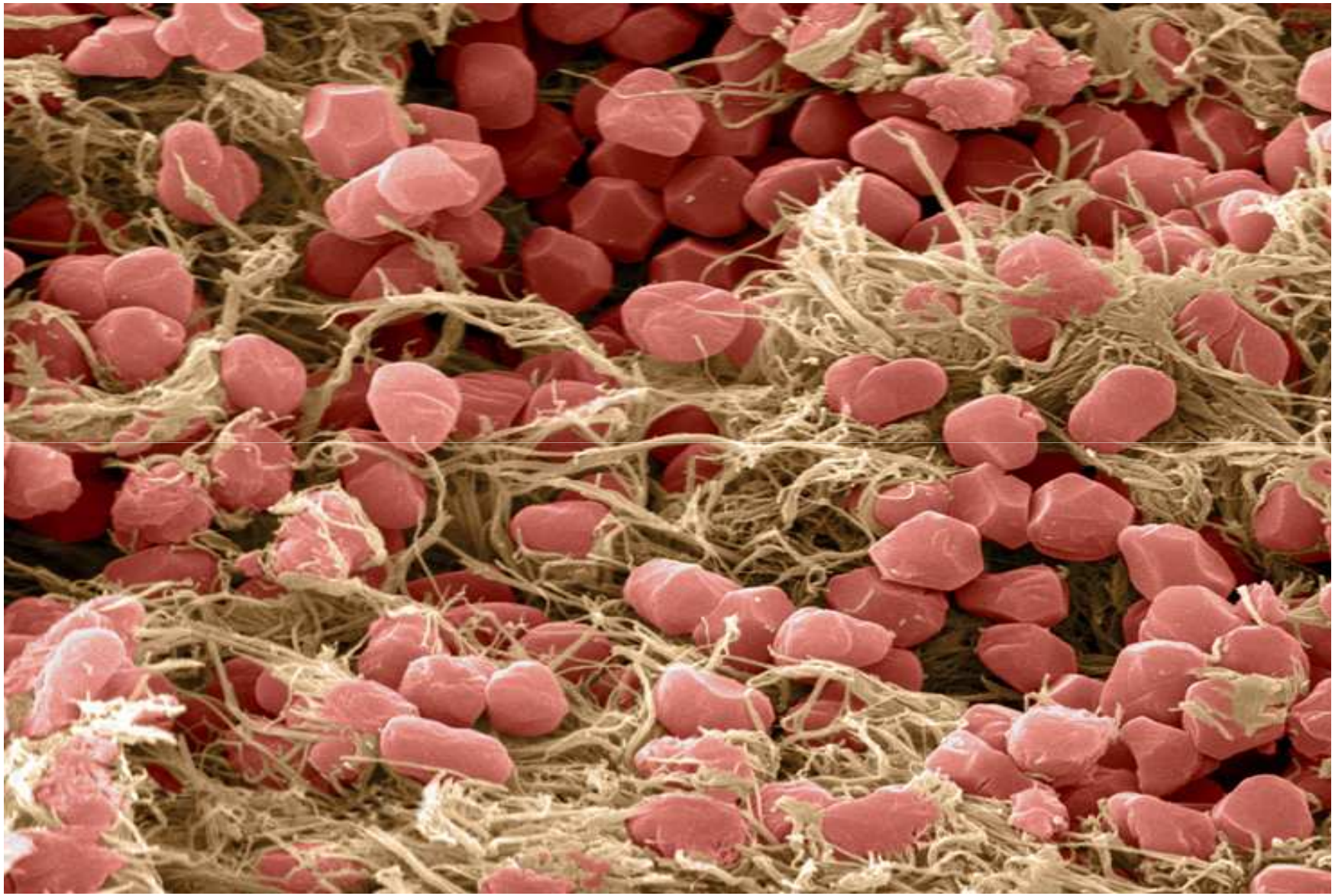
Sist. Coagulativo. Factores de la COAGULACIÓN.

TROMBOSIS.

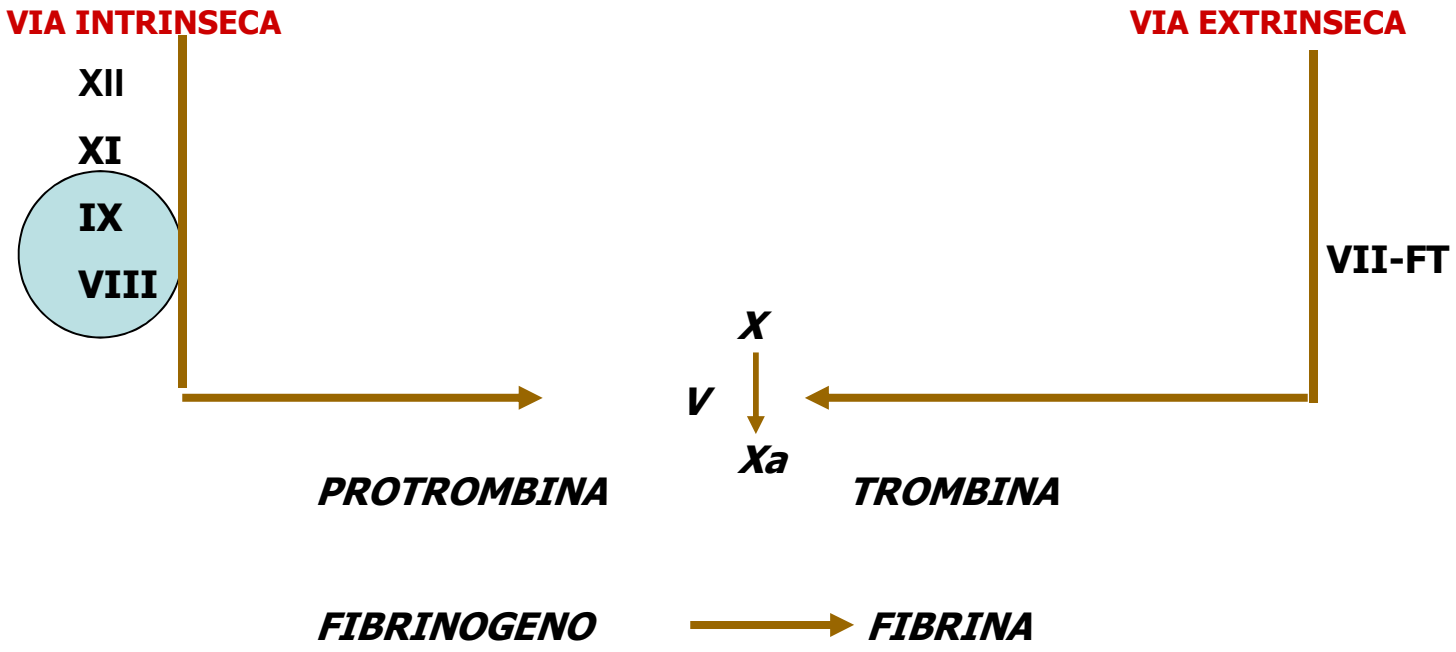
Sist. Anticoagulante. Inhibidores de la Coagulación.

Sist. Fibrinolitico. PL y sus activadores e inhibidores.


VIA INTRINSECA
VIA EXTRINSECA
XII
XI
IX
VIII
VII-FT
X
V
Xa
PROTROMBINA
TROMBINA
FIBRINOGENO
FIBRINA



HEMOFILIA



Enfermedad hemorrágica ligada al sexo X

Hemofilia A o clásica, déficit del factor VIII. Hemofilia B, déficit del factor IX

Grave < 1%

Leve 1-5 %

Moderada > 5%

Clínica: SANGRADO, Muscular, articular, otros.

CASO CLÍNICO

Mujer de 66 años, sin AP hemorrágicos, que acude al laboratorio de coagulación por presentar un gran hematoma no traumático en MMII.

PRUEBAS DE LABORATORIO

Plaquetas: 387.000

TTPa: 100" (30")

T de Quick, T de Trombina, T de Reptilase, Fibrinogeno: Normales.

TTPa: mezcla paciente/control: 72".

Dosificacion de factores: XII, XI Y IX: normales. V Willebrand: normal.

Factor VIII:C: 1 %

Test de Kasper: positivo.

Ac Lupus-like: negativo

U Bethesda: 50 (Titulo del inhibidor)

ANTICUERPOS

- **AUTOANTICUERPO.** Ac que va dirigido contra una molécula del propio organismo

- **ALOANTICUERPO.** Ac que reacciona con un aloantigeno. El ejemplo mas representativo son los aloanticuerpos generados en un paciente que ha sufrido un trasplante, los cuales reaccionan ante los aloantigenos del injerto.

- **UNIDADES BETHESDA.** Medida del titulo del inhibidor

CONCLUSION

HEMOFILIA ADQUIRIDA

HEMOFILIA ADQUIRIDA

- **Es un desorden hemorrágico grave y poco frecuente (1-4 casos/millón/habitantes/año), que se caracteriza por el desarrollo de AUTOANTICUERPOS frente al factor VIII de la coagulación.**

- **Se asocia a enfermedades autoinmunes, tales como: lupus, colitis ulcerosa, neoplasias, embarazos, medicamentos. Pero aproximadamente en el 50 % de los casos no se logra identificar su causa.**

- **Estos pacientes desarrollan hematomas superficiales y a veces sangrado severo. Sin embargo, no aparecen hemartros.**

HEMOFILIA ADQUIRIDA

- **Afecta tanto a hombres como a mujeres, con una máxima incidencia a partir de los 60 años.**

- **Sin embargo, hay un grupo especialmente vulnerable que son las mujeres jóvenes, pues un porcentaje significativo de hemofilia adquirida aparece después de un parto, generando complicaciones hemorrágicas en el puerperio inmediato.**

- **El tratamiento se fundamenta en el manejo del sangrado y erradicación del anticuerpo.**

JUNTA DE ANDALUCIA

GRACIAS

Servicio Andaluz de Salud
CONSEJERÍA DE SALUD
Hospital Universitario Reina Sofía