

4.1 Cascada de la coagulación y hemofilia adquirida.

Doctor Kenny Gálvez. Hospital Pablo Tobon Uribe, Medellín.

La hemofilia adquirida es un trastorno poco común debido a la producción de autoanticuerpos en la vida adulta, los cuales inactivan al factor VIII. Las manifestaciones clínicas típicas de la forma adquirida son púrpura cutánea extensa y hemorragias internas; las hemorragias articulares no son una característica notable. Ambos sexos resultan afectados. El diagnóstico se basa en el hallazgo de bajas concentraciones de factor VIII, relacionados con la presencia en el plasma de un inhibidor cuya acción depende del tiempo. Los hallazgos típicos de la hemofilia adquirida son un tiempo de tromboplastina parcial activada (TTPA) prolongado y bajas concentraciones de factor VIII. Los tiempos de trombina y protrombina son normales, al igual que el conteo y la función de las plaquetas. Pueden usarse ensayos de mezclas para demostrar la presencia de un inhibidor del factor VIII, cuya acción depende del tiempo. Es importante distinguir los inhibidores anti-factor VIII de los anticuerpos antifosfolipídicos (o “lupus anticoagulante”) encontrados más frecuentemente. En tales casos, no se observará una corrección del TTPA basal inmediatamente después de mezclar el plasma del ensayo con plasma normal.

El tratamiento de la hemofilia adquirida incluye el control de las manifestaciones hemorrágicas y la supresión de la producción del anticuerpo. El concentrado de factor VIIa recombinante (FVIIar) y el concentrado de complejo protrombínico (CCPA) se consideran el tratamiento antihemorrágico de primera línea. Como terapéutica alternativa, en algunos casos puede utilizarse el concentrado de FVIII, la plasmaféresis y la inmunoadsorción extracorpórea. La prednisona sola o asociada con la ciclofosfamida, constituye el tratamiento inmunosupresor de primera línea. En pacientes refractarios puede administrarse como terapéutica de segunda línea, el rituximab (anti-CD20). Con la azatiopina, la ciclosporina, la vincristina y el micofenolato de mofetil, se han obtenido resultados variables.