

Déficit adquirido de factor XIII: el diagnóstico oculto tras un aneurisma aórtico.

Felipe Larregla-Henriquez¹, Camila Atero-King², Valentina Tirado-Cuello², Josefina Lihn-Wunkhaus², Monserrat Ariste-Arellano³, Nicolás Rodríguez-Pizarro⁴, Carlos Avendaño-Velasco⁴

1. Becado Medicina Interna. Universidad de Chile sede Sur. Hospital Barros Luco Trudeau., 2. Becada Medicina Interna. Universidad de Santiago de Chile, Hospital Barros Luco Trudeau., 3. Hematóloga. Hospital Barros Luco Trudeau. Profesora adjunta departamento de Medicina Interna Sur. Universidad de Chile., 4. Hematólogo. Hospital Barros Luco Trudeau. Profesor adjunto departamento de Medicina Interna Sur. Universidad de Chile.

INTRODUCCIÓN:

El déficit de factor XIII es una coagulopatía infrecuente que puede ser congénita o adquirida. En cuanto al déficit adquirido, no existen cifras globales de incidencia o prevalencia, ya que se trata de una condición muy poco frecuente y a menudo infradiagnosticada. Se asocia a sangrado mucocutáneo, hematomas y, en casos severos, hemorragias potencialmente fatales. Entre las causas adquiridas se incluyen procesos autoinmunes, neoplasias, insuficiencia hepática, fármacos y consumo del factor XIII tras estrés posterior a una intervención quirúrgica. Presentamos el caso de una causa menos frecuente y poco reconocida de déficit adquirido de factor XIII.

CASO CLÍNICO:

Mujer de 77 años, antecedentes de hipertensión arterial, aneurisma aórtico abdominal (AAA) infrarrenal, ERC G4 e insuficiencia cardíaca. Consultó por equimosis espontáneas generalizadas, epistaxis recurrente y sangrado genital de 1 mes de evolución. Presentaba hemograma con anemia moderada (9,9 g/dL) normocítica, normocrómica y trombocitopenia moderada ($80 \times 10^3/\mu\text{L}$). TP 89%, TTPa 31.5 s. Fibrinógeno (43 mg/dL VN 200-400), dímero D (64366 ng/mL VN <500). Estudio de factores de coagulación: FVW antigénico: 420%, FVW actividad 297%, FVIII coagulante: 110%, Factor XIII 25.5%.

TC:

AAA infrarrenal fusiforme alcanzando diámetro máximo de 7,3 cm y aneurismas de ilíacas comunes de hasta 5,8 cm con signos de trombosis mural. PET CT negativo para lesiones hipermetabólicas. Estudio inmunológico negativo. Se inició crioprecipitado sin respuesta clínica. Se planteó causa autoinmune por lo que se administró prednisona y ciclofosfamida, persistiendo sin respuesta a los 15 días, Factor XIII 17,1%. Se diagnóstica déficit adquirido de factor XIII secundario a CID crónica por AAA. Equipo de cirugía vascular desestima indicación quirúrgica por condición basal de la paciente.

DISCUSIÓN:

El aneurisma aórtico abdominal se considera una enfermedad aterotrombótica. Se ha reportado que puede asociar una CID sintomática en un 0,5% a 4% de los pacientes. Este tipo de CID crónica presenta un predominio de actividad fibrinolítica y se explica por la presencia de un trombo intraluminal que desencadena un consumo localizado y excesivo de factores de coagulación. Consideramos que este fenómeno podría explicar finalmente la deficiencia adquirida, no inmune, del FXIII en esta paciente, luego de un extenso estudio etiológico que permitió descartar causas más frecuentes y la nula respuesta al tratamiento inmunosupresor. El diagnóstico requiere medición específica del factor XIII, y requiere alto nivel de sospecha ya que su déficit no altera TP ni TTPa. El manejo incluye control de la causa subyacente.