

La punta del Iceberg: Hemofilia A adquirida como manifestación de neoplasia sólida y hematológica.

Josefina Lihn-Wunkhaus¹, Dayanara Serrano-Lemus¹, Monserrat Ariste-Arellano², Javiera Pérez-Veyl³, Nicolás Rodríguez-Pizarro⁴

1. Becada de Medicina Interna, Universidad De Santiago de Chile. Hospital Barros Luco Trudeau. 2. Hematóloga, Hospital Barros Luco Trudeau. Profesora Adjunta Departamento de Medicina Interna Sur, Universidad de Chile., 3. Hematóloga, Hospital Barros Luco Trudeau. Docente Medicina Interna, Universidad De Santiago de Chile., 4. Hematólogo, Hospital Barros Luco Trudeau. Profesor Adjunto Departamento de Medicina Interna Sur, Universidad de Chile.

Introducción La Hemofilia A Adquirida (HAA) es una coagulopatía infrecuente, causada por autoanticuerpos neutralizantes contra el factor VIII (FVIII). Se presenta con sangrados mucocutáneos o profundos sin antecedentes personales ni familiares. Al laboratorio destaca TTPa prolongado que no corrige en el test de mezcla, asociado a FVIII bajo y título de inhibidor $\geq 0,6$ mediante método de Bethesda. Su incidencia es de 1–1,5 casos por millón/año, predominando en adultos mayores. Se asocia a enfermedades autoinmunes, puerperio, fármacos o neoplasias, aunque hasta el 50% de los casos son idiopáticos. Las neoplasias representan entre 12–20 % de los casos, con mayor frecuencia en cáncer de pulmón, próstata y tracto urinario. A continuación, se presentan dos asociaciones poco frecuentes: Carcinoma de Ovario y Linfoma No Hodgkin Marginal Esplénico (LNH ME). Caso 1 Mujer 61 años, diagnóstico reciente de Carcinoma Endometriode de ovario. Consulta por dolor súbito e impotencia funcional en extremidad inferior izquierda, sin trauma.

TC:

Hematoma del psoas. Evolucionó precozmente con hematoma glúteo e ilíaco contralateral. Presenta anemia severa; TP normal, TTPa prolongado sin corrección en test de mezcla, prolonga en incubación. Anticoagulante lúpico (AL) negativo. Se sospecha HAA. Inicia rFVIIa, con buena respuesta clínica.

SE CONFIRMA FVIII:

c: 0.8%.

BETHESDA:

76.8 U/l. Estudio inmunológico sin hallazgos. Se inicia Prednisona 60 mg/día y ciclofosfamida 100 mg/día, se agrega Carboplatino/Paclitaxel por Oncología. Entra en remisión de su cáncer sólido. Evolucionó sin nuevos sangrados, con FVIII >50 % y sin inhibidor detectable al año, habiendo retirado inmunosupresores. Caso 2 Mujer 79 años consulta por pancitopenia y síntomas B, refiere epistaxis recurrente y equimosis fácil interpretados inicialmente en contexto de trombocitopenia moderada. Frotis con linfocitos atípicos y esplenomegalia masiva al examen físico.

BIOPSIA MÉDULA ÓSEA:

LNH ME. Llama la atención TTPa prolongado que no corrige al test de mezcla, prolonga en incubación.

SE SOLICITA ESTUDIO:

AL negativo, FVIII 19%. Bethesda 1.1 U/l. Se inicia tratamiento con Rituximab x 4, persistiendo enfermedad. Recibe 6 R-CVP logrando Remisión Completa de LNH ME y HAA. Discusión La HAA tiene una mortalidad de hasta 20 % si el diagnóstico es tardío. El tratamiento se basa en tres pilares: control hemostático (rFVIIa, aPCC), inmunosupresión y tratamiento de la causa subyacente si está identificada. La asociación con LNH representa ~5% de los casos, y con tumores ginecológicos <3 %. Estos casos destacan la importancia de un alto índice de sospecha ante sangrados atípicos y alteración reciente del TTPK en pacientes sin historia hemorrágica previa. La resolución del inhibidor suele correlacionarse con el control de la causa subyacente.