

INHIBIDORES ADQUIRIDOS FRENTE AL FXI Y FXII

Jimenez-Yuste V. Martín Salces M. Alvarez MT. Quintana M. Kerguelen A. Lopez de la Guía A. Hernandez-Navarro F.

Centro de Coagulopatías. Servicio de Hematología. Hospital Universitario La Paz. Madrid

Introducción: El desarrollo de inhibidor adquiridos frente al FXI son extremadamente raros. Los niveles de FXII son generalmente bajos, postulándose una acción del inhibidor frente a ambos factores. De forma general se describe en la literatura un patrón clínico de sangrado leve-moderado. Presentamos dos casos con un patrón clínico completamente diferente atendidos en los últimos 7 años en nuestro centro.

Caso 1: Paciente varón de 62 años que acude a urgencias por hematoma muscular grave de aparición súbita sin historia previa de sangrado. El tiempo de cefalina fue de 85.6 segundos (control 32,5) sin corrección en la prueba de mezclas. Los niveles de factores fueron FVIII:C 246 %, FIX 87%, FXI: 11% y FXII: 13%. Se descartó la existencia de un anticoagulante lúpico y se detectó la existencia de una leucemia de células plasmáticas. Se inició tratamiento con prednisona a 1 mg/kg /día. Debido a empeoramiento clínico con anemia y aumento de la hemorragia, se necesitó tratamiento con rFVIIa (Novoseven) a dosis de 140 micrg/kg las dos primeras dosis y a dosis de 90 micrg/kg cada 2 horas las restantes hasta completar 2 días de tratamiento con buena respuesta. A pesar de una inicial respuesta de los niveles de FXI y FXII con el tratamiento inmunosupresor, se observó un descenso súbito de los niveles coincidiendo con una evolución desfavorable de su leucemia y falleciendo por shock séptico.

Caso 2: Paciente mujer de 83 años que ingresa desde Urgencias para cirugía de vólvulo gástrico como complicación de una cirugía previa, con estudio de coagulación normal al ingreso. A los 7 días de la cirugía presenta peritonitis y mediastinitis, detectándose un tiempo de cefalina de 133 seg (control 35.4) sin corrección en la prueba de mezclas y con dosificación factorial FVIII:C 157 %, FIX 57%, FV: 93%, FX: 90%, FXI: 8.8% y FXII: 12%. Se descartó la existencia de un anticoagulante lúpico. La paciente no presentaba ninguna complicación hemorrágica, sin equimosis, ni sangrado por lechos quirúrgicos a pesar de la reciente cirugía. Dado que precisaba cirugía urgente se administró bolo de FXI (Hemoleven) a 25 unid/kg con recuperación de niveles de FXI a 28% sin variar los de FXII. Fue intervenida de peritonitis sin objetivarse complicaciones hemorrágicas. Durante el postoperatorio se inició tratamiento con inmunoglobulinas a dosis estándar, objetivándose niveles de FXI 38% y FXII 21% al cuarto día de tratamiento. La paciente fallece el 5 día postoperatorio debido a cuadro de sepsis generalizada sin complicaciones hemorrágicas.

Discusión: Los inhibidores adquiridos frente al FXI son extremadamente infrecuentes, el patrón de sangrado es descrito de forma general como leve-moderado. En los casos presentados destaca una marcada diferencia en el patrón hemorrágico entre ambos pacientes. En el caso de sangrado importante la utilización de Novoseven consiguió una respuesta eficaz y segura.