GRUPO CAHT
GRUPO COOPERATIVO ARGENTINO
DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

Abordaje de los trastornos hemorrágicos

TIPS DE INFORMACIÓN

PARA PROFESIONALES

AFIBRINOGENEMIA: UNA ENTIDAD HETEROGÉNEA Y POTENCIALMENTE GRAVE

La afibrinogenemia es una enfermedad genética muy poco prevalente y se estima que representa el 10% de los desórdenes hemorrágicos raros. El diagnóstico no es complejo, aunque las pruebas funcionales para determinar fibrinógeno pueden fallar en la diferenciación entre los casos de hipo y afibrinogenemia, teniendo que recurrir a pruebas antigénicas y a confirmación con estudios genéticos.

La afibrinogenemia tiene un muy amplio espectro clínico. La mayoría de los pacientes desarrollan hemorragias severas espontáneas o relacionadas a desafíos hemostáticos. Habitualmente, estas manifestaciones aparecen en los primeros meses de vida. La afibrinogenemia es uno de los desórdenes hemorrágicos con mayor tasa de sangrado cerebral, siendo frecuentes también las hemartrosis y hematomas musculares. Sin embargo, una proporción de pacientes sólo desarrollan sangrados de escasa relevancia clínica. De forma paradójica, esta entidad también puede asociarse a trombosis venosas o arteriales, y, se postula que ocasionaría comorbilidad obstétrica.

El manejo de la afibrinogenemia no es sencillo y las recomendaciones se basan en opiniones de expertos. La administración de concentrados de fibrinógeno ante el desarrollo de hemorragias es la terapia de elección, con un nivel objetivo mayor a 150 mg/dL en los casos de sangrado mayor. Como alternativa, puede emplearse plasma fresco congelado o crioprecipitados. También pueden combinarse con antifibrinolíticos.

Bibliografía:
Casini A, Neerman-Arbez M, de Moerloose P. Heterogeneity of congenital afibrinogenemia, from epidemiology to clinical consequences and management. Blood Rev 2021; 48: 100793.