



GRUPO CAHT
GRUPO COOPERATIVO ARGENTINO
DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS

Hemofilia adquirida

TIPS DE INFORMACIÓN

PARA PROFESIONALES

HEMOFILIA A ADQUIRIDA: UN ESTUDIO UNICÉNTRICO DE 165 PACIENTES



La hemofilia A adquirida (HAA) es un trastorno hemorrágico poco común causado por inhibidores del factor VIII. El diagnóstico y tratamiento de la HAA sigue siendo un desafío debido a su baja frecuencia y heterogeneidad.

Se analizaron retrospectivamente las características clínicas de 165 pacientes con HAA de un solo centro entre julio de 1997 y diciembre de 2021.

La mediana de edad de los pacientes en el momento del diagnóstico fue de 45 años. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de 30 días. Los 165 pacientes experimentaron hemorragia, con una puntuación de hemorragia mediana de 4 (rango, 2-12). Se administró terapia hemostática a 129 (78,2%) pacientes. El control del sangrado se logró en el 80,0 % de los pacientes que recibieron concentrado de complejo protrombínico y en el 92,3 % de los pacientes que fueron tratados con FVII recombinante activado. De los 163 pacientes que recibieron terapia inmunosupresora, 80 (49,1%) recibieron terapia basada en rituximab con una tasa de remisión completa (RC) del 93,3%, 50 (30,7%) recibieron esteroides más ciclofosfamida con una tasa de RC del 85,0% y 22 (13,5 %) recibieron esteroides solos con una tasa de RC del 82,4%. Seis casos recayeron después de una duración media de 330 días. Se informaron eventos adversos relacionados con la terapia inmunosupresora en 17 pacientes. Se registraron siete muertes.

Las terapias inmunosupresoras produjeron tasas de respuesta altas, con una tasa de RC superior al 80%; en particular, el tratamiento que contiene rituximab muestra una tasa de RC de aproximadamente el 90 %. Un título de inhibidor de FVIII ≥ 15 UB/mL y una puntuación de hemorragia ≥ 6 fueron malos predictores de RC en pacientes con HAA.

Bibliografía:

Dandan Yu, Feng Xue, Xiaofan Liu, Yunfei Chen, Rongfeng Fu, Ting Sun, Xinyue Dai, Mankai Ju, Huan Dong, Renchi Yang, Wei Liu, Lei Zhang. (2024). Acquired hemophilia A: a single-center study of 165 patients. *Research and Practice in Thrombosis and Haemostasis*, Volume 8, Issue 1, ISSN 2475-0379, <https://doi.org/10.1016/j.rpth.2024.102318>.