

Reporte de caso: Manejo de Hemofilia Adquirida con Estrategia Terapéutica CyDRI

Fernando Carrillo*, Laura González*, Diana Paz*, Winston Reyes*, Dra. Anarellys Quintana**

*Estudiante de Medicina Universidad de Panamá; **Médico funcionaria de Hematología del CHDRAAM

Introducción

La hemofilia adquirida (HA) es una enfermedad autoinmune rara y severa. Se debe a la formación de autoanticuerpos contra epítopos del factor VIII de la cascada de coagulación.

En la mitad de los casos, su causa es idiopática; en el resto, se asocia con malignidades, embarazo, enfermedades autoinmunes y medicamentos. La incidencia es de aproximadamente 1.5 casos por millón por año, siendo más común en pacientes mayores de 65 años.

Actualmente, existen diversos esquemas terapéuticos disponibles, entre los cuales la terapia CyDRI destaca como la opción más prometedora.

Caso clínico

Femenina de 78 años, acude con historia de hematoma subcutáneo de aparición súbita que se extiende desde el brazo derecho hasta el antebrazo derecho de 3 días de evolución.

Tiene antecedentes de hipertensión arterial sistémica controlada, osteoartrosis de columna lumbar y síndrome de hipereosinofilia.

Al exámen físico: signos vitales normales para la edad y se evidencia hematomas en la extremidad derecha, tórax anterosuperior y en miembros inferiores (Ver Imagen 1 y 2).



Figura 1 : Hallazgos al exámen físico al ingreso con hematoma en la extremidad superior derecha. Figura 2: Hallazgos en miembros inferiores

Cronología diagnóstica

La paciente se presentó con hematomas subcutáneos.

Los niveles de factor VIII se encontraron en 7% (valores normales: 50-200%).

Día 1

Día 2

Día 5

Día 10

El hemograma mostró anemia normocítica (8.5 g/dL) y un tiempo parcial de tromboplastina prolongado de 77 segundos.

Los títulos de inhibidor de factor VIII se encontraron elevados, con 6.07 Unidades Bethesda. Se confirmó el diagnóstico de hemofilia adquirida.

Referencias

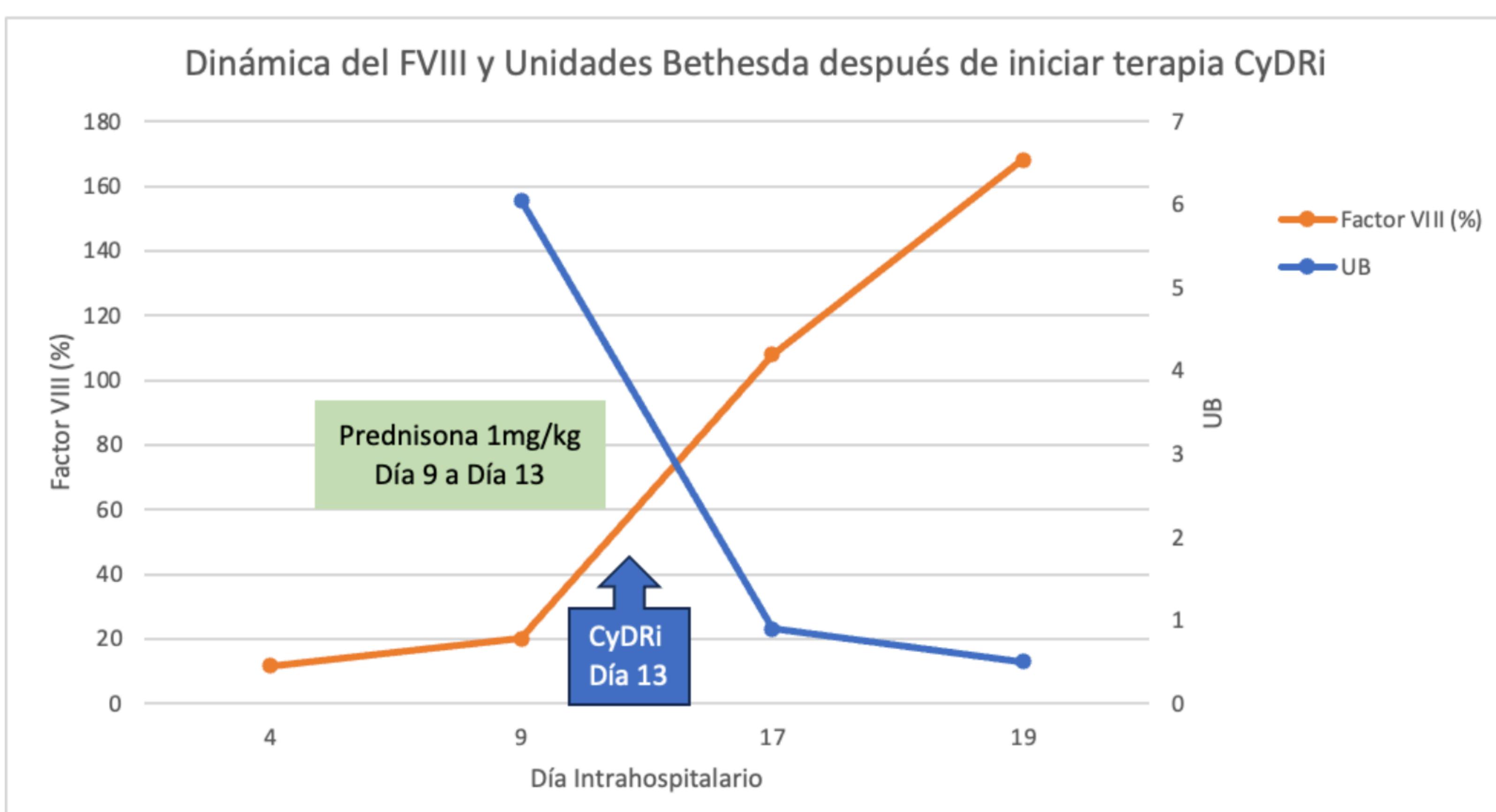


Gráfico 1: Dinámica del Factor VIII y Unidades Bethesda después de iniciar terapia CyDRI. Esta figura muestra la correlación temporal entre la administración del régimen inmunosupresor CyDRI (Ciclofosfamida, Dexametasona y Rituximab) y las alteraciones posteriores en los niveles del inhibidor del factor VIII (representados por el título de Bethesda en azul), así como la actividad del FVIII (indicada en naranja). Los intervalos de tratamiento clave están marcados con barras: el período de administración de prednisona está resaltado en verde, mientras que el inicio del régimen CyDRI, después de la interrupción de la prednisona, se indica en la flecha azul.

Discusión

El pilar del manejo en pacientes con hemofilia adquirida se basa en controlar el sangrado y eliminar el inhibidor. El CyDRI es un régimen inmunosupresor que consiste de:

	Día 1	Día 8	Día 15	Día 22
Rituximab 100 mg	✓	✓	✓	✓
Dexametasona 40 mg	✓	✓	✓	✓
Ciclofosfamida 1000 mg	✓			✓

Tabla 2: Esquema de la terapia CyDRI comprende 3 fármacos en 4 diferentes fechas y se administran en las fechas según los ganchos.

Esta novedosa terapia utiliza 3 fármacos, entre ellos, la dexametasona como el componente esteroideo del régimen y dosis pulsadas.

En Simón B, et al. 2022, se analizaron retrospectivamente una cohorte de 32 pacientes con HA que recibieron terapia CyDRI, el control del sangrado fue rápidamente alcanzado. La mediana del tiempo de control de la hemorragia fue de 15.5 días. Treinta y uno (96.8%) de 32 pacientes lograron una remisión completa duradera.

La paciente completó la segunda fecha del esquema CyDRI y presentó normalización de los tiempos de coagulación, FVIII y disminución de Unidades Bethesda por lo que se da egreso y completa la tercera y cuarta fecha de tratamiento en hospital de día. La paciente no presentó sangrado posterior al egreso ni en su seguimiento hasta los 6 meses.