

HEMOSTASIA Y TROMBOSIS: COAGULACION

EL COMITÉ MEXICANO DE HEMOSTASIA Y TROMBOSIS AMEH Dr. Martínez-Murillo C, Dra. Sandra Quintana González México DF.

El Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis constituye un grupo de trabajo dependiente de la AMEH que tiene como objetivos principales el integrar a especialistas en el campo de la hemostasia y trombosis interesados en el estudio e investigación de los principales problemas de las enfermedades hemorrágicas y trombóticas. De hecho este grupo lleva cuatro años de trabajo conjunto ininterrumpidos que nos ha permitido tener una solidez de principios y una motivación fundamentada en el trabajo y colaboración mutua. Esto nos ha brindado la posibilidad de tener un lugar privilegiado en la hematología nacional y representar así los intereses de todo el país en función de dar respuestas a los principales problemas de salud que aquejan a los pacientes con este tipo de enfermedades.

Esperamos en un futuro cercano establecer colaboraciones internacionales en problemas afines a nuestra idiosincrasia nacional.

Nuestra labor ha abarcado diferentes aspectos, desde la donancia, investigación hasta la formación de Consensos de Trabajo en algunos de los principales problemas hemorrágicos y trombóticos. Los subcomités integrados actualmente son:

- Subcomité de Hemofilia
- Subcomité de Púrpura Trombocitopénica Inmune
- Subcomité de Enfermedad de von Willebrand
- Subcomité de Trombocitopatías
- Subcomité de Trombosis
- Subcomité de Estandarización de Resistencia a la Proteína C activada
- Subcomité de Anticoagulación
- Subcomité Editorial.

Los consensos realizados son: Consenso de Expertos en Hemofilia y Consenso de Tromboembolismo Venoso y por realizar: Consenso de Estandarización de Resistencia a la proteína C activada, Consenso de PTI y de Trombocitopatías Hereditarias.

Estamos conscientes que nuestra labor es el inicio de todo un proyecto de vida donde participarán diferentes generaciones de especialistas que darán continuidad a este proyecto que conjunta intereses afines en la búsqueda de un solo objetivo, dar respuesta a las necesidades de salud que afectan a la población mexicana, esto a través de la excelencia en el trabajo colaborativo nacional e internacional.

CONSENSO DE EXPERTOS EN HEMOFILIA. LAS RECOMENDACIONES DE AVÁNDARO SOBRE EL MANEJO DE LA HEMOFILIA. Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis, AMEH, México DF

En México como en otros países, el desarrollo de la hemofilia sólo se ha logrado en algunas clínicas de hemofilia de las principales ciudades del país, por lo que no podemos hablar de un desarrollo nacional sin contar con una infraestructura que proporcione una cobertura con los requerimientos mínimos para el tratamiento de un paciente con hemofilia. Estas diferencias han mantenido a la hemofilia en un ámbito de subdesarrollo. Como respuesta a esta necesidad de plantear programas específicos de manejo en hemofilia, el Comité Mexicano de Hemostasia y Trombosis llevó a cabo una reunión de expertos en hemofilia en noviembre de 1999 en Avándaro, Estado de México, donde se plantearon los siguientes **Objetivos:** 1.-) Integrar un equipo multidisciplinario de expertos en hemofilia comprometidos con la exigencia de mejorar la calidad de la atención al paciente con hemofilia en un proyecto nacional.

2.-) Emitir recomendaciones o lineamientos para el adecuado tratamiento del paciente hemofílico. **Las Recomendaciones**- en base al análisis de la problemática nacional se plantearon los siguientes lineamientos: 1.- **Registro Nacional sobre hemofilia**, se pretende conocer cuál es la verdadera dimensión de la hemofilia mediante un estudio de prevalencia nacional y así adecuar la cobertura y los programas de atención de acuerdo a las necesidades de los pacientes. 2.- **Las Clínicas de Hemofilia**- Integrar como mínimo una Clínica de Hemofilia virtual por cada estado de la república mexicana, es decir, el objetivo de estas clínicas virtuales en hemofilia es contar con un médico responsable, además del soporte de una secretaria, enfermera o asistente médico que coordinen la atención de los hemofílicos con los diferentes especialistas. 3.- **Suministro Adecuado de concentrados de factor VIII y IX**- el tratamiento ideal del paciente hemofílico debe ser a través de concentrados de alta pureza, además de pretender lograr que exista un abasto permanente de estos productos en las diferentes instituciones de salud a nivel nacional, para lo cual se requiere de esfuerzos conjuntos entre instituciones de salud, asociaciones de médicos, asociaciones de pacientes, organización mundial de la salud (OMS) a través de la Organización Panamericana para la Salud (OPS) y la industria farmacéutica. 4.- **Programas de Atención**- se pretende lograr que exista uniformidad en los siguientes programas: Tratamiento oportuno, preventivo, hospitalario y de urgencia. Las dosis iniciales recomendadas son de 15 a 25 UI Kg/dosis y en caso de urgencia una dosis inicial de 40 UI Kg. **Conclusiones**- Los acuerdos emitidos en Avándaro pretenden difundir una serie de recomendaciones en hemofilia con el objetivo de mejorar la calidad de atención en hemofilia a nivel nacional. Sin embargo, este inicio requiere de la unión de esfuerzos entre instituciones de salud, sociedad médica, asociaciones de pacientes y familiares, así como del apoyo de la industria farmacéutica.

ANÁLISIS CLÍNICO DE PACIENTES CON HEMOFILIA A Y B DE 15 ESTADOS DEL PAÍS: CENTRO PARA EL ESTUDIO DE LA HEMOFILIA, Jaloma AR¹, Aguilar LB², Luna H², Ibarra B¹, Esparza MA³, López B³, Rangel H¹, Cerda L¹, Rios CD¹, Barros P¹, Figuera L¹, Cantú JM¹.

¹División de Genética, CIBO, ²Hospital de Pediatría, ³Hospital de Especialidades, CMNO, IMSS, Guadalajara, Jalisco.

A partir de la captación de familias con hemofilia A y B de distintas entidades del país para la realización de estudios bioquímicos y de genética molecular, se ha integrado una base de datos generales, genealógicos, clínicos y bioquímicos.

OBJETIVO-Caracterizar los aspectos clínicos y bioquímicos de los pacientes con hemofilia A y B de nuestro país, para integrar un censo nacional sobre estas entidades que permita establecer un protocolo más adecuado para el manejo de los pacientes.

MATERIAL Y METODOS-La clasificación clínica de la hemofilia se basó en los criterios clásicos, complementados con los de Eyster y col. (1980) y los niveles de actividad coagulante de los factores VIII y IX. En una porción importante de la muestra, se realizó la cuantificación de actividad coagulante por el método coagulométrico de una sola etapa y la valoración de inhibidores por el método Nijmegen (Verbruggen y col., 1995).

RESULTADOS- **HEMOFILIA A**. Se estudiaron 219 pacientes de 15 estados del país, 216 varones y 3 mujeres, con una severidad clínica de 25% severos (S), 43% moderados (M) y 32% leves (L). Los pacientes correspondieron a 145 familias, 40% casos familiares y 60% casos esporádicos. Se encontró la presencia de inhibidores en el 14.2% de pacientes S (26%), M (63%) y L (11%), con una actividad promedio de FVIII del $1.8 \pm 1.4\%$. Los pacientes fueron VIH positivos en un 7% y presentaron antígeno de hepatitis en un 16.2%, predominando la seropositividad para hepatitis C (80%). Un 45.4% de los pacientes mostraron hemartrosis, 42% en una articulación y 58% en más de 2.

HEMOFILIA B. Se estudiaron 33 pacientes de 10 estados del país, correspondientes a 21 familias, 57% casos familiares y 43% esporádicos, con una severidad clínica de 45% S, 27% M y 27% L. Los pacientes fueron positivos para VIH en un 3% y para hepatitis (B y C) en un 6%. Mostraron hemartrosis en 30.3% de los casos, >2 articulaciones afectadas en el 70% de estos pacientes.

CONCLUSIONES-A partir de estos resultados se espera incrementar la muestra para completar el censo nacional e ir creando una estrategia de manejo integral que combata los principales problemas, destacando las hemartrosis y positividad a infecciones por VIH y hepatitis C.

CARACTERIZACIÓN MOLECULAR DE POLIMORFISMOS INTRAGENICOS EN POBLACION GENERAL Y AFECTADA DE MEXICO Y SU EMPLEO EN EL DIAGNOSTICO DE PORTADORAS DE HEMOFILIAS A Y B.

L. Cerda Aguilar, A.R. Jaloma Cruz, P. Barros Núñez, L.E. Figuera, L. Sandoval, H. Rangel, C. Rios, J.M. Cantú. División de Genética, CIBO, IMSS, Doctorado en Genética Humana, CUCCS, U. de G., Guadalajara, Jal.

Debido a que las hemofilias A y B son los padecimientos hemorrágicos hereditarios más comunes, es necesario implementar una metodología útil para realizar el diagnóstico de portadoras en ambas entidades, por lo que a partir de un estudio en el que se identificaron los polimorfismos de mayor informatividad en nuestra población, se seleccionaron *A1wN1* y *Bcl1* para el gen del factor VIII (FVIII), los cuales presentaron 34% y 49% de informatividad respectivamente y *Hinf1* (23%), *Taq1* (11%) y *Hha1* (50%) para el gen del factor IX (FIX).

Se amplificaron las regiones intrónicas específicas por la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) y los productos obtenidos se digirieron con las enzimas de restricción mencionadas anteriormente, lo cual permite realizar la detección de los polimorfismos por la longitud de los fragmentos de restricción (RFLP's). Se analizó la segregación de los alelos en geles de poliacrilamida y su tinción con Nitro de Plata con el fin de distinguir el gen sano de aquel asociado a la mutación.

De los resultados obtenidos en este estudio se observó que los marcadores utilizados para ambos genes (FVIII y FIX), se comportan de manera similar tanto en población general como en población afectada, a excepción de uno de los marcadores (*A1wN1*) para el gen FVIII, el cual presentó una diferencia estadísticamente significativa (34% heterocigocidad en población normal y 9% en población con hemofilia A), lo que coloca a este marcador como un indicador poco útil para realizar el diagnóstico.

Se concluye que aunque estos marcadores ofrecen una herramienta útil, se observa una limitada informatividad y un comportamiento diferente cuando se les aplica en la población de interés, por lo que es necesario recurrir a otras estrategias con el fin de aumentar la informatividad requerida para el diagnóstico de portadoras.

HEMOSTASIA Y TROMBOSIS: COAGULACION

HEMOFILIA EN POBLACION PEDIATRICA: EXPERIENCIA DEL CENTRO MEDICO LA RAZA.

Jiménez Hernández E., Dueñas González MT, Juárez Sierra J., Ortiz Fernández A., Bernal Lagunas R. Miranda C. Magaña Pérez JA. Padilla Y, Velázquez Ortega J.

Servicio de Hematología Pediátrica y Laboratorio Clínico del Hospital General Centro Médico Nacional La Raza.

La hemofilia es una enfermedad hemorrágica hereditaria, potencialmente discapacitante y mortal; puede ocasionar alteraciones psicológicas graves en el enfermo y en su núcleo familiar.

Con el objetivo de conocer las características clínicas y evolución de nuestra población de pacientes con hemofilia (H), se revisaron los expedientes de 92 pacientes. Resultados: H A 78%, H B 22%, severos (S) 66%, moderados (M) 17%, leves (L) 16%. El 66% con antecedente familiar de hemofilia. Edad al diagnóstico con mediana de 12 meses (rango 0-168 meses), seguimiento de 1-16 años, mediana de 7 años; 74% pertenecen a familia integrada. 12% tienen Ac vs factor VIII, 2% de baja y 10% de alta respuesta. La serología viral positiva para VHB 3%, VHC 18.5%, VIH 2%, con inmunización en el 76% de pacientes contra hepatitis B. Los sitios de mayor frecuencia de sangrado fueron: rodillas 24%, tobillos 17%. Presentaron sinovitis de grado variable 27% (rodillas 15%); se sometieron a sinovioartesis con rifampicina 6 pacientes, 26% con artropatía (rodilla 15%, codos 4.5%), de acuerdo a la clasificación de Petterson 37.5% son reversibles. 13% de los pacientes, todos de grado severo, han presentado episodios de hemorragia intracraneana con secuelas en el 33%. Es 4.9 veces más probable que se presente artropatía y 5.3 veces sinovitis en los hemofílicos S que en los M y L (OR). Los requerimientos transfusionales de F VIII ó IX por año fueron de 10-60,000 U (mediana 4000 U). Desde hace dos años la mayoría de los pacientes se transfunden con factores liofilizados de alta pureza con disminución en las complicaciones como transmisión viral y mejoría en su calidad de vida; programas de tratamiento oportuno domiciliario, de fortalecimiento muscular, rehabilitación, apoyo psicológico, cursos educativos y campamentos han contribuido.

PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO UNA COMPLICACIÓN RARA EN MÉXICO. Quintana González S, Martínez-Murillo C, Ambríz FR, Hernández P, Osornio Mejía A. Clínica de Hemofilia, Centro Médico Nacional S.XXI, México DF.

Introducción. El Pseudotumor Hemofílico (PSH) es una rara pero peligrosa complicación que se presenta en 1 a 2% de los pacientes hemofílicos, generalmente con deficiencia severa de FVIII:C o FIX:C. Es producido por una hemorragia recurrente, con la formación de un quiste simple en cualquier tejido y que posteriormente puede involucrar al tejido adyacente.

Se llevó a cabo una revisión en la literatura internacional desde 1966 al 2000 encontrando 107 casos reportados. La localización aunque puede ser en cualquier sitio, predomina en la parte inferior del cuerpo (muslo, glúteo, pelvis) y se han reportado casos al nivel de cráneo, órbita, maxilar, mandíbula, canal espinal, clavícula, radio, mano, intraabdominal, etc. El cuadro clínico depende de la extensión de la lesión, ocasionando dolor si existe compresión. Los estudios diagnósticos utilizados de manera segura (no invasivos) son las radiografías simples, ultrasonografía, tomografía computada y la imagen de resonancia magnética. El tratamiento es controversial y debe individualizarse. El tratamiento conservador y la terapia de reemplazo a altas dosis del factor deficiente, han reportado buenas respuestas. La radioterapia a dosis intermedias-altas también se ha reportado como efectiva. La cirugía es otra alternativa para ciertos casos seleccionados, además practicarese amputación de alguna extremidad afectada debe ser la última alternativa terapéutica en estos pacientes.

Objetivo.- el objetivo del estudio es determinar la prevalencia de pseudotumor hemofílico en el servicio para determinar las causas y ofrecer tratamiento preventivo.

Material y Métodos. Estudio transversal descriptivo para determinar la prevalencia de PSH en pacientes hemofílicos A y B en un periodo de 10 años en la Clínica de Hemofilia del Centro Médico Nacional SXXI de la Ciudad de México, se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con sospecha clínica y radiológica de PSH.

Resultados. La clínica de hemofilia del CMN SXXI tiene 182 pacientes hemofílicos, clasificados en 91 graves, 54 moderados y 36 leves. En los 10 años sólo se ha presentado un caso de PSH en un paciente de 34 años de edad, con hemofilia A, grave inhibidor negativo, con antecedente de fractura de fémur derecho hace 10 años y tratado con material de osteosíntesis, su padecimiento lo inició 5 meses previos con dolor, aumento de volumen e incapacidad para la deambulación en muslo derecho, no acude a tratamiento preventivo durante este tiempo y al momento de la valoración con presencia de tumoración en muslo derecho de 15x10 cm eritema y dolor, el perímetro del muslo der 54 cms y el izq de 42 cms, por estudios de Rx se diagnosticó PSH en donde se observó destrucción ósea, recibió tratamiento sustitutivo, radioterapia sin respuesta al tratamiento. Actualmente, se planea realizar amputación.

Discusión. En el estudio se confirmó que el PSH es una rara complicación en México, constituye el 0.25% de la población hemofílica, sin embargo, estas complicaciones pueden evitarse con el empleo de tratamiento oportuno en casa o en el hospital y programas de educación que informen sobre las complicaciones de las hemorragias no tratadas en forma oportuna.

PSEUDOTUMOR HEMOFÍLICO EN MANDIBULA.PRESENTACION DE UN CASO. M.T.Pompa Garza,G.Gonzalez Villarreal, R.E. De León Cantú, R. Valdez Borroel . Hospital de Especialidades No.25 IMSS Monterrey,N:L.

El pseudotumor de hueso es una rara y seria complicación de la hemofilia que ocurre aproximadamente en 1% de los pacientes con hemofilia severa por deficiencia de factores VIII o IX el cual es causado por sangrados intraóseos; las localizaciones mas comunes son fémur y pelvis pero también se ha reportado en bóveda craneana, falanges, mandíbula, calcáneo, húmero y clavícula.

El primer caso fué descrito en 1918 y actualmente hay mas de 100 casos reportados en la literatura .Hay 3 tipos de pseudotumor hemofílico:el primero está confinado a tejidos blandos sin involucro óseo,el segundo tipo tiene aumento en la región subperióstica o adyacente al hueso causando erosión por interferencia con la irrigación lo cual puede causar fracturas patológicas y el 3er tipo con aumento de volumen causado por hematoma intraóseo.En estos casos es difícil el control con terapia de reemplazo.Requieren la mayoría resección quirúrgica y recientemente hay algunos casos manejados exitosamente con radioterapia exclusivamente cuando por la presencia de inhibidores se dificulta la resección quirúrgica.

En este trabajo se describe el caso de un paciente masculino de 11 años con hemofilia B severa diagnosticada a los 2 meses de edad. En Marzo de 1999 inicia con aumento de volumen en ángulo de maxilar izquierdo que creció progresivamente mostrando en el TAC un aumento de volumen de aprox 8 cm en borde de mandíbula que semejava un tumor maligno pero por el antecedente de hemofilia se decidió resección quirúrgica la cual se realizó sin complicaciones el 8 de julio de 1999 encontrando en el examen histopatológico hematoma calcificado y fibrosis estromal fuera del hueso mandibular correspondiendo esto a un pseudotumor hemofílico tipo 2 .Se manejó con terapia sustitutiva con factor IX durante 8 días y actualmente sin recidiva después de 7 meses.

DEFICIENCIA DE FACTOR VII:C. CINCO ESTUDIOS FAMILIARES Todd Quiñones CG, Todd Sousa CF, Hernandez Flores D. Centro Médico Nacional "Adolfo Ruiz Cortines"IMSS. Veracruz, Veracruz.

INTRODUCCION. La deficiencia congénita del factor VII es una enfermedad rara que se presenta en 1 de cada 500'000 personas, descrita por Alexander y colaboradores en 1951. Se hereda de manera autosómica recesiva, con expresión variable y de alta penetrancia. Afecta a ambos sexos y en un 17% se asocia con consanguinidad. La deficiencia severa se observa en los homocigotos, quienes generalmente tienen niveles de FVII:C menores de 2%; los heterocigotos generalmente asintomáticos cursan en promedio con niveles de actividad coagulante entre 20 y 60 %.

OBJETIVO. Identificar mediante cinco estudios familiares a los portadores de esta deficiencia, partiendo de pacientes diagnosticados con anterioridad o con sospecha de deficiencia en el departamento de coagulación. (Propósitos)

MATERIAL Y METODOS. Se analizaron plasmas de 18 pacientes a los que se les realizó: TP, TTPa, dosificación de factores VII, II, V y X (método coagulométrico). Al suero se le realizó pruebas funcionales hepáticas. Ningún paciente tomaba anticoagulantes ni presentaba inhibidor Vs FVII.

RESULTADOS.

FAMILIA	SEXO	EDAD	FVII:C	FAMILIA	SEXO	EDAD	FVII:C
A Propósito	F	32	18%	D Propósito	F	38	3.6%
Hermano	M	>30	153%	Hija	F	>10	32%
Hermana	F	>25	18%	Hija	F	>10	84%
Padre	M	>55	56%	Madre	F	>60	66%
Madre	F	>50	65%	Padre	M	>60	76%
B Propósito*	F	29	0.6%	E Propósito	M	14	29%
Hermana *	F	31	0.6%	Hermano	M	13	35%
Sobriño	M	3	59%	Padre	M	>50	62%
C Propósito	F	68	35%	Madre	F	>40	92%
2 hijos no cooperaron en estudio							

*Diagnosticados antes de ingresar al CMN "ARC".

CONCLUSION. Es importante estudiar a nivel familiar las deficiencias hereditarias de factores de la coagulación para evaluar oportunamente el riesgo hemorrágico de los afectados y no en situaciones de emergencia.

HEMOSTASIA Y TROMBOSIS: COAGULACION

COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA FULMINANTE, ATRIBUIBLE A PONSOÑA.

Romero N; Villarreal A; Cázares M; Lacy MC; Amigo MC; Luna L; Chávez-Domínguez R; Soto ML; Reyes P; Méndez, A; Izaguirre R.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

INTRODUCCIÓN. La mordedura de diversas especies de serpientes y arácnidos causan complicaciones sobre la hemostasia. Algunas activan la coagulación, provocando CID o trombosis localizada, en tanto otras provocan fibrinólisis o hemorragia. Las complicaciones pueden ser graves, a veces fatales, y estar asociadas a anemia hemolítica y necrosis de otros tejidos, como la piel, y músculos. Cuando la lesión es inadvertida por analgesia, no se logra identificar la especie causante y se plantean serias dificultades diagnósticas y de tratamiento.

CASO CLÍNICO: Se reporta el caso de una enferma del sexo femenino, de 19 años de edad, que después de haber permanecido recostada en el pasto de un campo abierto, notó la aparición de equimosis en la región inguinal izquierda. En unas horas, apareció aumento de volumen en el pie izquierdo y coloración violácea de la piel; en la biopsia se encontró vasculitis, con trombosis en los vasos de mediano y pequeño calibre y necrosis focal de la piel; además se encontró un soplo sistólico de eyección; la aortografía demostró una coartación aórtica postductal; no se encontró trombosis intracavitaria en el corazón. Los anticuerpos antinucleares fueron positivos a título bajo con patrón fibrilar y los anticuerpos anticardiolipina negativos. Las pruebas de coagulación fueron compatibles con CID: TP: 21.3"/14.6", TTP: 41"/30", TT: 32"/18.9", Fibrinógeno (Clauss): <0.9 g/L, PDF: 160 µg/mL, dímeros D: 8 µg/mL; plaquetas: 79,000/µL. Se inició tratamiento con metilprednisolona, heparina convencional a dosis preventivas, criocepelitados y concentrados de plaquetas. A los tres días las pruebas de coagulación reportaron: TP: 16.3"/14.8", TTP: 43.6"/37.5", TT: >60"/18.5", Fg (Clauss): 1.6 g/L, PDF: 40 µg/mL, Dímeros D: 2.0 µg/mL, plaquetas: 209,000/µL, a pesar de la mejoría, las lesiones en el pie evolucionaron a la isquemia y sufrió una hemorragia cerebral intraparenquimatosa bilateral y subaracnoidea con edema cerebral corroborado por TAC. En 24 horas, la lesión del pie evolucionó a la necrosis de la piel y los tejidos blandos del dorso, igual que la lesión inguinal original. Presentó bradicardia progresiva hasta llegar a la asistolia. No se identificó agente causante. La autopsia mostró hemorragia cerebral intraparenquimatosa y un infarto trombótico, hemorragia parenquimatosa pulmonar y depósitos difusos de fibrina en algunos vasos de diversos órganos, sobre todo en la piel.

DISCUSIÓN: El caso ilustra la evolución rápidamente progresiva de las complicaciones trombohemorrágicas de la CID. Se descartaron causas endógenas, exógenas e iatrogénicas. Aunque no se confirmó el dato de picadura, por que la enferma ni sus acompañantes identificaron alguna especie cercana, el inicio de la necrosis trombótica en la ingle hace pensar en la inoculación de un activador hemostático, como el veneno de algún arácnido o serpiente. Algunos arácnidos causan analgesia en la zona de picadura, por lo que la lesión puede pasar desapercibida.

ANTICUERPO ANTI-FACTOR DE VON WILLEBRAND ASOCIADO A ANTICOAGULANTE LÚPICO Y SÍNDROME DE ANTICUERPOS ANTIFOSFOLÍPIDO.

Ramírez A; Huerta M; Izaguirre R; Mejía AM; Amigo MC; Herrera V.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Se han descrito una gran variedad de anticuerpos dirigidos contra factores de la coagulación tanto en el Lupus Eritematoso Generalizado como en el Síndrome de Anticuerpos Antifosfolípido. Los inhibidores de factores de la coagulación pueden causar hemorragia, en tanto el anticoagulante lúpico se asocia a trombosis. La interacción de varios de ellos resulta compleja y es difícil predecir si un enfermo con varios anticuerpos tiene mayor riesgo de trombosis o de hemorragia, sobre todo en situaciones especiales, como en casos de cirugía.

CASO CLÍNICO: Se reporta el caso de una mujer de 38 años que sufre desde los 23 años un síndrome convulsivo, y que ha presentado 4 abortos consecutivos. En septiembre de 1998 se diagnosticó doble lesión mitral y se encontró anemia con Hb de 10 g/dL, normocítica, normocrómica; anticuerpos anti beta-2-glicoproteína incrementados a 0.722 (Valores de referencia: 0-0.11) e incremento de azoados; la biopsia renal mostró microangiopatía trombótica avanzada. En las pruebas de hemostasia previas a la cirugía de cambio valvular mitral, se encontró: TP: 16"/14.8", TT: 18.5"/20", Fg: 3g/L, TTP: 46.4"/36.3"; mezcla 1:1 con plasma normal 44.4%; T de Ivy 9"15"; FvW: 28%; testigo: 84%; mezcla con plasma normal: 54%; Anticoagulante lúpico positivo por técnica con veneno viperino de Russell.

La baja actividad del factor de von Willebrand en el plasma del paciente por la técnica de aglutinación mediada por cofactor de ristocetina, y la disminución de la actividad del mismo factor en una muestra testigo después de la mezcla e incubación con el plasma de la paciente, sugiere la presencia de un anticuerpo antifactor de von Willebrand. El tiempo de hemorragia (Ivy-Mielke) apoya una enfermedad adquirida de von Willebrand. Así, la enferma presentó tres anticuerpos: anticardiolipina, anticoagulante lúpico y anti von Willebrand, que planteó riesgo trombohemorrágico para la cirugía cardiaca. El 21 de diciembre de 1999 se implantó una prótesis mecánica mitral mediante cirugía de invasión mínima y con circulación extracorpórea. No se presentó ninguna complicación hemorrágica ni trombótica trans ni post quirúrgica.

DISCUSIÓN: Existen escasos reportes de la presencia de varios anticuerpos dirigidos simultáneamente a factores de la coagulación en el síndrome de anticuerpos antifosfolípido. Cuando coexisten, no se conoce la interacción entre ellos; los inhibidores de factores procoagulantes causan tendencia hemorrágica, en tanto el anticoagulante lúpico y los anticuerpos anticardiolipina causan tendencia trombótica. El resultado de la interacción es difícil de predecir, ya que la prolongación del TTPA no sólo se debe al anticoagulante lúpico, sino también a la presencia de otro inhibidor a factores procoagulantes, en este caso, al factor de von Willebrand, que también prolongó el tiempo de hemorragia. A pesar de ello, la enferma no tuvo hemorragia abundante y se administró heparina de bajo peso molecular como profilaxis de trombosis.

CIRUGIA CARDIACA CON CIRCULACION EXTRACORPÓREA EN ENFERMOS CON DISMINUCIÓN DE LA ACTIVIDAD DEL FACTOR DE VON WILLEBRAND.

Romero N; Huerta M; Cortina E; De la Peña A; Mejía AM; Izaguirre R.
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

INTRODUCCIÓN: La enfermedad de von Willebrand es un padecimiento relativamente frecuente, que puede pasar desapercibido en algunos casos. La gravedad de las manifestaciones hemorrágicas depende de la variedad del padecimiento. El diagnóstico se hace por la historia familiar y personal de hemorragia, pero en numerosas ocasiones, la primera manifestación es una complicación hemorrágica después de cirugía, parto, traumatismo o extracción dental, o en un examen de laboratorio solicitado por otro motivo. La disminución en la actividad del factor de von Willebrand puede incrementar el riesgo hemorrágico en enfermos sometidos a cirugía, problema que puede ser mayor cuando se emplea circulación extracorpórea.

REPORTE DE CASOS: Seis enfermos (4 niños y 2 adultos) que tenían baja actividad del factor de von Willebrand fueron sometidos a cirugía cardiaca con circulación extracorpórea; de ellos, 5 tenían cardiopatía congénita no cianógena y uno cardiopatía reumática. En 5, se sospechó el diagnóstico de enfermedad de von Willebrand en la evaluación pre-quirúrgica, por un TTP prolongado y TP normal. Ninguno de los enfermos tenía historia familiar ni personal de hemorragia anormal. El diagnóstico se confirmó por determinación del tiempo de hemorragia (Ivy-Mielke), la cuenta de plaquetas, la actividad coagulométrica del factor VIII, la actividad del factor de von Willebrand (aglutinación de plaquetas dependiente de cofactor de ristocetina) y la agregación plaquetaria con ristocetina. En un caso, el diagnóstico se hizo después de la operación.

Los 6 enfermos tuvieron actividad de factor de von Willebrand menor al 50%; 3 tuvieron disminución de la actividad del factor VIII procoagulante (45%, 50% y 60% respectivamente); 3 tuvieron menos de 50% de agregación plaquetaria inducida con ristocetina y todos tuvieron cuenta de plaquetas normal.

Las cirugías practicadas fueron: cierre de comunicación interauricular e interventricular, cierre de conducto arterioso persistente, sección del rodete subaórtico por estenosis congénita y en el caso de cardiopatía reumática, implante de una prótesis valvular aórtica. Los enfermos fueron sometidos a circulación extracorpórea con heparinización transoperatoria. No se administró medicación especial ni productos sanguíneos en el preoperatorio. Se trataron con infusión de hemoderivados hasta la etapa postoperatoria. Los 2 adultos operados, tuvieron una hemorragia de 900 ml en las primeras 24 horas y los niños no tuvieron hemorragia anormal. La evolución postoperatoria fue satisfactoria en todos los casos.

DISCUSIÓN: La circulación extracorpórea causa alteraciones hemostáticas que producen hemorragia cuantiosa. El someter a este procedimiento a enfermos con coagulopatía, representa un riesgo mayor de complicaciones hemorrágicas. Sin embargo, en los casos que presentamos, el tratamiento con hemoderivados en el postoperatorio permitió un adecuado control de la hemorragia que ayudó a prevenir mayores complicaciones. En conclusión, la preparación adecuada de los enfermos con disminución del factor de von Willebrand permite programar cirugía de alto riesgo hemorrágico con un adecuado límite de seguridad.