

M.I. Montes<sup>a</sup>, O.H. Hernández Ortiz<sup>b,\*</sup> y A. Guerra Palacio<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidad de Antioquia, IPS Universitaria, Medellín, Colombia

<sup>b</sup> Unidad de Cuidados Intensivos Neurológicos-Instituto Neurológico de Antioquia (INDEA), Medellín, Colombia

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [olgahdezo@yahoo.com](mailto:olgahdezo@yahoo.com), [investigacion@neurologico.org.co](mailto:investigacion@neurologico.org.co) (O.H. Hernández Ortiz).

doi:10.1016/j.medin.2011.02.007

## Fracaso renal agudo inducido por síndrome hemofílico adquirido

### Acute renal failure induced by acquired hemophiliac syndrome

Presentamos un caso de hemofilia adquirida que se inició como un fracaso renal agudo. Se trata de una paciente de 62 años ingresada con el diagnóstico de tuberculosis pulmonar reactivada. Presentó una historia de expectoración hemoptoica y febrícula de 2 semanas de evolución. La radiografía de tórax evidenció un infiltrado lobar superior derecho pulmonar. Ante el hallazgo de bacilos ácido-alcohol resistentes en esputo, se inició tratamiento antituberculostático con isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol. Tras una semana de evolución favorable, la paciente comenzó de forma brusca con dolor en ambas fosas lumbares, deposiciones melénicas y emisión de orinas hematóricas. Durante su estancia hospitalaria la paciente no había tomado medicación anticoagulante alguna ni tampoco analgésicos ni esteroides. Ante el deterioro clínico y la instauración de fracaso renal agudo anúrico, la paciente pasó a la UCI. La exploración al ingreso evidenció marcada palidez mucocutánea con sangrado difuso por encías y puntos de venopunción. Se apreciaron coágulos en «posos de café» por sonda nasogástrica, y el débito urinario por sonda vesical fue nulo a pesar de estar permeable la sonda con la realización de lavados de la misma. En la analítica destaca anemia severa (hemoglobina 6 g/dl), creatinina de 8 mg/dl y urea

de 250 mg/dl. Destaca la marcada coagulopatía con prolongación de tiempos de tromboplastina parcial activada (TTPA) de 200 segundos. La actividad de la protrombina fue normal, sin trombocitopenia.

La tomografía abdominal informó ocupación de ambos segmentos ureterales por coágulos hemáticos sin urolitiasis (fig. 1). Se inició resucitación con sueroterapia y transfusión de hemoderivados. Ante la sospecha de hemofilia adquirida, se consultó con el Servicio de Hematología y se administraron pulsos de metilprednisolona (1 g durante 3 días), junto con factor VII recombinante (5 mg cada 4 h durante 48 h). La evolución fue favorable, con reanudación de la diuresis y cese del sangrado digestivo. Al alta de nuestra unidad, la paciente se encontraba asintomática y el TTPA era < 60 segundos. El diagnóstico final fue hemofilia adquirida autoinmune complicada por fracaso renal agudo obstructivo.

La hemofilia adquirida es un raro trastorno hematológico generalmente asociado a infecciones o fármacos<sup>1</sup>, aunque en el 50% de los casos la etiología es idiopática<sup>2</sup>. Tras una revisión exhaustiva de la literatura hemos encontrado un solo caso ligado a infección por micobacterias. El desarrollo de autoanticuerpos contra el factor VIII es la base fisiopatológica del proceso<sup>3</sup>.

El diagnóstico es analítico, con prolongación del TTPA, mientras que la cifra de plaquetas y la actividad de protrombina son normales. La confirmación viene dada por la disminución de niveles séricos de factor VIII.

La terapia inmunosupresora es la base del tratamiento<sup>4</sup>. Sin embargo, la evidencia se basa en casos clínicos aislados donde se postula que lo más efectivo es la combinación de prednisolona (1 mg/kg/día) y ciclofosfamida (1 mg/kg/día) durante 5 semanas. En nuestro caso sólo recurrimos al tratamiento esteroideo, dada la infección activa tuberculosa.

Recientemente, el uso de factor VII recombinante activado se ha postulado en estos casos como terapia hemostática sistémica. La base fisiopatológica de la misma consistiría en una potenciación de los factores de coagulación no alterados por el proceso autoinmune<sup>5</sup>.

### Agradecimientos

Mostramos nuestro agradecimiento por su colaboración al doctor Fernando San José Pacheco, jefe de la UCI de Hospital de San Juan.

### Bibliografía

1. Elezovic I. Acquired haemophilia syndrome: pathophysiology and therapy. *Srp Arh Celok Lek.* 2010;138 Suppl 1:64-8.

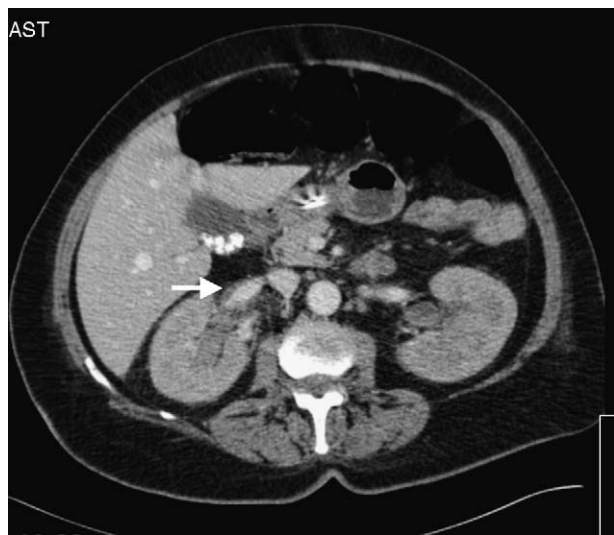


Figura 1 TC abdominal: masa hiperdensa en la zona pieloureteral compatible con coágulos recientes e hidronefrosis secundaria.

2. Chen ZW, Wan Y, Yao KW. Tuberculosis complicated with acquired hemophilia A — A case report. *Zhongguo Zhong.* 2007;27:1044–5.
3. Gawryl MS, Hoyer LW. Inactivation of factor VIII coagulant activity by two different types of human antibodies. *Blood.* 1982;60:1103–9.
4. Franchini L, Lippi G. Recent improvements in the clinical treatment of coagulation factor inhibitors. *Semin Thromb Hemost.* 2009;35:806–13.
5. Shetty S, Bhave M, Ghosh K. Acquired hemophilia A: Diagnosis, aetiology, clinical spectrum and treatment options. *Autoimmun Rev.* 2011;10:311–6. Epub 2010 Nov 27.

P.J. Esteve Atienzar<sup>a</sup>, R. Salas de Zayas<sup>b,\*</sup>, E. Ferrufino Rivera<sup>c</sup> y G. Pérez Planelles<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Medicina Interna, Hospital Sant Joan, Alicante, España*

<sup>b</sup> *Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Sant Joan, Alicante, España*

<sup>c</sup> *Neumología, Hospital Sant Joan, Alicante, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [auroragorda@hotmail.com](mailto:auroragorda@hotmail.com)  
(R. Salas de Zayas).

doi:10.1016/j.medin.2011.03.013