



P-282 - MANEJO PERIOPERATORIO DEL DÉFICIT DE FACTOR XI: A PROPÓSITO DE UN CASO DE DÉFICIT SEVERO

Senra Lorenzana, Fátima Sofía; Páramo Zunzunegui, Javier; Fernández Pérez, Ana María; Archilla Fernández, Helena; Otazu Canals, Lucía; Ortega Fernández, Ignacio; Cuberes Montserrat, Rosa; García-Blanch de Benito, Gonzalo

Hospital General de Móstoles, Móstoles.

Resumen

Introducción: El déficit de factor XI o hemofilia C es un trastorno de la coagulación de herencia autosómica con penetrancia variable, que afecta por igual a ambos sexos, y en el que existe poca correlación entre los niveles de factor y el riesgo de sangrado. El sangrado ocurre característicamente tras traumatismos o cirugías, y raramente de forma espontánea. Con motivo de la creciente demanda asistencial en nuestro servicio de pacientes con diagnóstico de déficit de factor XI realizamos esta revisión bibliográfica sobre el manejo perioperatorio recomendado en este grupo de pacientes.

Caso clínico: Varón de 66 años, con antecedentes de adenocarcinoma mucosecretor de origen no filiado con metástasis ganglionares axilares en miembro superior izquierdo operado en 1997, reintervenido en 2014 en otro centro por linfedema secundario (anastomosis linfático-venosas), y un déficit severo de factor XI (niveles plasmáticos: 1%), que es derivado a nuestra consulta por el servicio de Oncología para biopsia diagnóstica de adenopatía en axila izquierda ante la sospecha de recidiva. Se pide valoración por la Unidad de Coagulación de Hematología de nuestro centro para intervención quirúrgica programada con preferencia oncológica, y dado el fenotipo del paciente se decide tratamiento sustitutivo con concentrados de factor XI (Hemoleven). Se administraron 1.400 U en infusión intravenosa durante 15 minutos, 30 minutos antes de la cirugía, con controles analíticos antes e inmediatamente después de la infusión, y a las 48 horas de la cirugía. El paciente alcanzó niveles hemostáticos de factor XI que se mantuvieron hasta el alta, no precisando administración de más concentrados. No se produjeron complicaciones hemorrágicas ni trombosis.

Discusión: Debido a la imprevisibilidad en la presentación clínica, el manejo perioperatorio para prevenir el sangrado en estos pacientes suele individualizarse en función de niveles del factor, historia de sangrado, y tipo de cirugía a realizar. Por lo general, se desaconseja el uso preoperatorio de aspirina y AINEs, indistintamente de los niveles plasmáticos de factor XI, dado que la disfunción plaquetaria que producen aumenta el riesgo de sangrado. El factor XI favorece la propagación y mantenimiento de la cascada de la coagulación al aumentar los niveles de trombina y regular la fibrinólisis. Los niveles plasmáticos mínimos considerados como hemostáticos han de ser mayores o igual al 20%. Por ello, si éstos son > 30%, se administraría tratamiento con desmopresina y antifibrinolíticos únicamente en cirugías sobre tejidos con alta actividad fibrinolítica (extracciones

dentales, cirugía nasal, sobre aparato genitourinario, amigdalectomías y adenoidectomías), independientemente de si es cirugía mayor o menor. En casos de déficits más graves (niveles < 30%), el tratamiento a emplear debe individualizarse. Por lo general, e independientemente del tipo de tejido a intervenir, se utiliza terapia sustitutiva con concentrados de factor XI o plasma fresco congelado para conseguir niveles plasmáticos > 40%. Sin embargo, en ciertos pacientes con déficit grave el uso de antifibrinolíticos y desmopresina, sin necesidad de tratamiento sustitutivo, se ha mostrado seguro en casos de extracción dental.