

# HEMORRAGIA INTRACRANEAL POR DEFICIENCIA DE FACTOR VIII Y X: REPORTE DE CASO

Dr. Paul Mejia 1; Dra. Tatiana Abad 2; Md. Mayra Layana 3



Especialista en Neurocirugía 1, Especialista en Hematología 2, Médico Posgradista R2 de Medicina Crítica 3

## INTRODUCCIÓN

La hemofilia es una enfermedad hereditaria ligada al cromosoma X, causada por mutaciones en los genes de los factores VIII (hemofilia A) y IX (hemofilia B) de la coagulación, asociada a sangrado (1). La prevalencia del déficit de factor X congénito es de 1:1'000.000, afectando por igual a varones y mujeres y es heredado como un rasgo autosómico recesivo. La hemorragia intracranial (HIC) es el evento hemorrágico más grave en pacientes con hemofilia, que conduce a discapacidad y en algunos casos a la muerte. La HIC ocurre en todas las edades (6). Predominan las formas espontáneas intraparenquimatosas y subaracnoideas, mientras que el hematoma subdural suele ser postraumático y más frecuente en pacientes pediátricos (7). La tasa de letalidad de la hemorragia intracranial muestra una distribución bimodal, siendo más alta en los grupos de edad de 0 a 4 años y de 40 a 50 años (5).

## OBJETIVO

- Identificar la hemorragia intracranial por deficiencia de factor VIII y X

## CASO CLÍNICO

Masculino de 67 años con hipertensión arterial, es llevado al Hospital Alcívar con cuadro clínico de ataxia, cefalea intensa, síncope, dislalia, fofobia y vómitos. Presenta presión arterial elevada (150/90 mmHg), frecuencia cardíaca baja (57 bpm) y signos de bloqueo AV de primer grado en el electrocardiograma. La tomografía simple de cráneo muestra hemorragia subaracnoidea y el sistema ventricular dilatado. No se encuentran lesiones en la panarteriografía.

Al segundo día, el paciente sufre disminución de la conciencia y se realiza ventriculostomía con derivación externa. Al quinto día, se le retira el catéter, y el paciente permanece despierto, obedeciendo órdenes y moviendo las cuatro extremidades. Permanece en hospitalización presetando mejoría neurológica y clínica por 4 días, recibiendo alta médica.



Figura 1. Tomografía de cráneo simple. Cortes Sagital, coronal y axial. Primer ingreso.

Paciente reingresa a los 17 días con refiere cuadro clínico de 2 semanas de evolución caracterizado por cefalea de localización temporoccipital izquierdo, acompañado de mareo, vómito no alimentario, debilidad generalizada posterior a caída. Se le realiza tomografía de cráneo simple (ver figura 2).



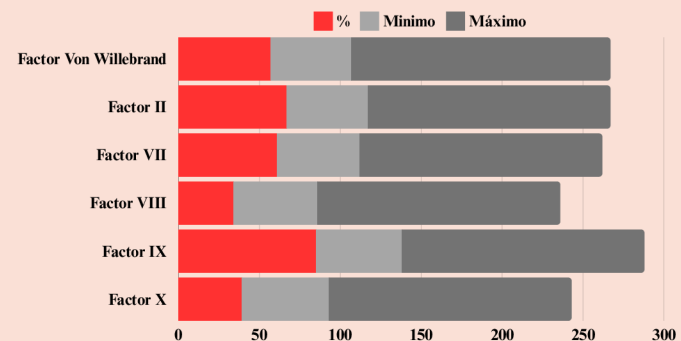
Figura 1. Tomografía de cráneo simple. Cortes Sagital, coronal y axial. Segundo ingreso.

La nueva panarteriografía no muestra lesiones. Se realiza trepanación para evacuar el hematoma subdural. Permanece por 9 días en UCI, intercorre con hiponatremia hipoosmolar, tratada con sodio oral. además presenta trombocitopenia más descensos en los valores de hemoglobina y hematocrito, y tiempos de coagulación ligeramente prolongados. Hematología confirma deficiencia de factores VIII y X. No hay nuevos sangrados ni déficit neurológico. Recibe terapias físicas y es dado de alta, con seguimiento en consulta externa. El 5/10/24, se realiza resonancia magnética, que muestra reabsorción del 80% de los sangrados previos.

Tabla 1. Valores de Hemoglobina, hematocrito plaquetas y tiempos medidos en el paciente.

	Hemoglobina	Hematocrito	Plaquetas	TP	TPT	INR
Media	11	32	174,190	12,6	28,8	1,1
Valor mínimo	10	29	105,000	11,1	24,2	1,0
Valor máximo	14	38	316,000	18,2	35,6	1,7

Gráfico 1. Valores de factores de coagulación medidos en el paciente.



## DISCUSIÓN

En adultos con HIC, 17/31 presentaron hipertensión, predominando en casos leves (85,7%) frente a moderados/graves (29,4%). La mayoría de HIC fue espontánea (69,6%), aunque menos común en niños (46,7%). Un 30,4% falleció, y la mitad de los sobrevivientes quedaron con discapacidad. Solo un tercio recibió profilaxis prolongada tras el tratamiento agudo (11)

La hipertensión afectó al 78,6% de los pacientes leves y al 33,3% de los no leves ( $p < 0,05$ ). Aunque el 88,9% de los hipertensos estaba en tratamiento, no lograban un control adecuado. Esto es frecuente en personas con hemofilia, especialmente entre los 50 y 59 años, en comparación con otros grupos (12).

Caso de un paciente de 39 años con Glasgow 13/15, hemiparesia izquierda y lesiones en los pares craneales VI y VII. La tomografía mostró un hematoma en núcleos basales derechos y colapso del ventrículo lateral sin desviación. Se le realizó craniectomía y se inició terapia con factor VIII (27%) por TPT prolongada. No presentó resangrado ni deterioro neurológico; los valores

Paciente de 32 años con hemofilia A moderada y sin traumatismo previo presentó cefalea y fofonofobia. La tomografía mostró hemorragia en el asta anterior del ventrículo lateral derecho y una panarteriografía normal. Con un factor VIII inicial de 3,3%, recibió reemplazo que elevó sus niveles a más del 80% en una semana. La evolución fue favorable

## CONCLUSIÓN

Se concluye que la hemorragia intracranial no es exclusiva de traumatismos o ruptura de vasculatura se debe investigar otras causas. Verificar los factores de riesgo y tratar las comorbilidades del paciente durante el seguimiento. Se encuentra presente también en las formas leve de hemofilia.

## BIBLIOGRAFIA

- Acosta M, Alvarez A, Velásquez J, Vizcaino J. Hemofilia B o enfermedad de Christmas. 2020;24(4).
- Srivastava A, Santagostino E, Dougall A, Kitchen S, Sutherland M, Pipe SW, et al. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. Haemoph Off J World Fed Hemoph. 2020;26 Suppl 6:1-158.
- Konkle B, Nakaya S. GeneReviews. 2023. Hemofilia A. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1404/>
- Witmer C, Presley R, Kulkarni R, Soucie JM, Manno CS, Raffini L. Associations between intracranial haemorrhage and prescribed prophylaxis in a large cohort of haemophilia patients in the United States. Br J Haematol. 2011;152(2):211-6.
- Dorgalaleh A, Farshi Y, Haeri K, Ghanbari OB, Ahmadi A. Risk and Management of Intracerebral Hemorrhage in Patients with Bleeding Disorders. Semin Thromb Hemost. 2022;48(3):344-55.
- Zwagemaker A, Gouw S, Jansen J, Vuong C, Coppens M, Hu Q, et al. Incidence and mortality rates of intracranial hemorrhage in hemophilia: a systematic review and meta-analysis. Blood. 2021;138(26):2853-73.
- Kulkarni R, Presley RJ, Lusher JM, Shapiro AD, Gill JC, Manco-Johnson M, et al. Complications of haemophilia in babies (first two years of life): a report from the Centers for Disease Control and Prevention Universal Data Collection System. Haemoph Off J World Fed Hemoph. 2017;23(2):207-14.
- Sagástegui S, Azabache R, Sachún K, Lezama V. Déficit congénito del factor X: A propósito de un caso. Rev Cuerpo Méd HNAAA. 2018;11(1):46-8.
- Shapiro A. Plasma-derived human factor X concentrate for on-demand and perioperative treatment in factor X-deficient patients: pharmacology, pharmacokinetics, efficacy, and safety. Expert Opin Drug Metab Toxicol. 2017;13(1):97-104.
- Krumb E, Mehta N, Hutchinson C, Jradeh B, Jaslowska E, Gomez K, et al. Postmortem diagnosis of severe factor X deficiency in a fetus with intracranial hemorrhage resulting in intrauterine death. J Thromb Haemost JTH. 2023;21(12):3501-7.
- Zanon E, Pasca S, Demartis F, Tagliaferri A, Santoro C, Cantori I, et al. Intracranial Haemorrhage in Haemophilia Patients Is Still an Open Issue: The Final Results of the Italian EMO.REC Registry. J Clin Med. 2022;11(7):1969.
- Lövdahl S, Henriksson K, Baghaei F, Holmström M, Berntorp E, Astermark J. Hypertension and cardiovascular diseases in Swedish persons with haemophilia - A longitudinal registry study. Thromb Res. 2019;181:106-11.
- Campos L, Wellington K, Sanchez Y, Molina A. Hemorragia cerebral no traumática en adulto como primera manifestación de hemofilia: Reporte de caso Hospital Teodoro Maldonado Carbo. REV MED FCM-UCSG. 2017;21(3):138-41.
- Sagnier S, Thomas B, Huguenin Y, Castet S, Poli M, Debruxelles S, et al. Hémorragie intracérébrale chez trois adultes hémophiles : une complication sévère de l'hémophilie. Rev Neurol (Paris). 2015;171(4):367-72.