



Déficit severo de factor V en un lactante con hemorragia cerebral espontánea tratado con trasplante hepático: a propósito de un caso

»David José Garay Barbosa¹
»Juan Camilo Martínez²

¹ Clínica Foscal, Floridablanca, Santander

² Universidad Autónoma de Bucaramanga

Introducción: la deficiencia congénita del factor V (FVD) es un trastorno hemorrágico raro causado por mutaciones en el gen FV que reduce cuantitativamente los niveles plasmáticos de FV, cuya incidencia estimada es de 1 en 1.000.000 en la población general y se hereda con un patrón autosómico recesivo. La enfermedad es clínicamente heterogénea; las complicaciones potencialmente mortales como las hemorragias del sistema nervioso central (SNC) no son comunes (6-8 %), ocurren principalmente en los primeros meses de vida y se limitan a pacientes con déficit grave de FV.

Se observa consanguinidad entre las familias de los pacientes afectados por déficit de FV.

Como ocurre con la mayoría de las deficiencias de factores de coagulación, el enfoque de tratamiento estándar implica el reemplazo de la proteína deficiente. Sin embargo, no hay concentrados de FV purificados disponibles en el mercado. Se ha administrado con éxito plasma fresco congelado (PFC) y plaquetas para el tratamiento de la FVD

con el riesgo de aloinmunización, infecciones y generación de inhibidores dada la intensidad del soporte transfusional. El factor V (FV) se produce principalmente en el hígado. El trasplante hepático es curativo y debe reservarse para los niños más afectados.

Caso: se presenta el caso de un paciente de género masculino con déficit severo de factor V (0.4 %) quien a la edad de dos meses presenta accidente cerebrovascular hemorrágico frontoparietal derecho y alto requerimiento transfusional por valor hemostático necesario del Factor V. Fue llevado a trasplante hepático con donante vivo relacionado-madre. Sus niveles de FV postrasplante a las 48 horas de 54.6 %. No presentó complicaciones postrasplante. El seguimiento hasta el presente (27 meses de edad) reveló un incremento apropiado en la circunferencia de la cabeza, neurodesarrollo normal y valores normales de factor V. Recibe inmunosupresión con tacrolimus a dosis bajas con perfil hepático, hematológico e infeccioso normal.

Autor para correspondencia: David José Garay Barbosa

Correo electrónico: davidjosegaray@gmail.com

Sociedad Colombiana de Hematología y Oncología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND. (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Existe escasa literatura acerca del trasplante como opción curativa para algunas coagulopatías congénitas. El objetivo del presente reporte es comunicar el caso clínico de un lactante menor con déficit del factor V con presentación clínica severa trasplantado hepático con éxito.

Conclusiones: este paciente presenta un

argumento para el trasplante hepático de forma inmediata con la primera hemorragia grave, como paciente con deficiencia grave de FV.

Palabras clave:

Factor V; hemorragia cerebral; trasplante hepático.

Figuras y Tablas:

Hemorragia cerebral de localización subaracnoidea fronto-parietal superior derecha .

