

Hæmatom i luftveje som debutsymptom på erhvervet hæmofili A

Bick, Lena; Lauridsen, Uffe Mark; Andersen, Sofie; Galili, Jacob; Blichfeldt-Eckhardt, Louise

Published in:
Ugeskrift for Læger

Publication date:
2023

Document version:
Forlagets udgivne version

Document license:
CC BY-NC-ND

Citation for pulished version (APA):
Bick, L., Lauridsen, U. M., Andersen, S., Galili, J., & Blichfeldt-Eckhardt, L. (2023). Hæmatom i luftveje som debutsymptom på erhvervet hæmofili A. *Ugeskrift for Læger*, 185(10), 978-979. Artikel V05220323.
<https://ugeskriftet.dk/videnskab/haematom-i-luftveje-som-debutsymptom-pa-erhvervet-haemofili>

Go to publication entry in University of Southern Denmark's Research Portal

Terms of use

This work is brought to you by the University of Southern Denmark.
Unless otherwise specified it has been shared according to the terms for self-archiving.
If no other license is stated, these terms apply:

- You may download this work for personal use only.
- You may not further distribute the material or use it for any profit-making activity or commercial gain
- You may freely distribute the URL identifying this open access version

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details and we will investigate your claim.
Please direct all enquiries to puresupport@bib.sdu.dk

Kasuistik

Hæmatom i luftveje som debutsymptom på erhvervet hæmofili A

Lena Bick¹, Uffe Mark Lauritzen², Sofie Andersen¹, Jacob Galili² & Louise Blichfeldt-Eckhardt¹

1) Anæstesiologisk Afdeling, Sygehus Lillebælt, Vejle Sygehus, 2) Øre-, Næse- og Halsafdelingen, Sygehus Lillebælt, Vejle Sygehus

Ugeskr Læger 2022;184:V05220323

Øget blødningstendens skyldes oftest indtagelse af antitrombotiske eller antikoagulerende medikamenter samt aldersrelaterede ændringer i hud- og bindevæv, men kan også skyldes medfødte eller erhvervede blødersygdomme [1].

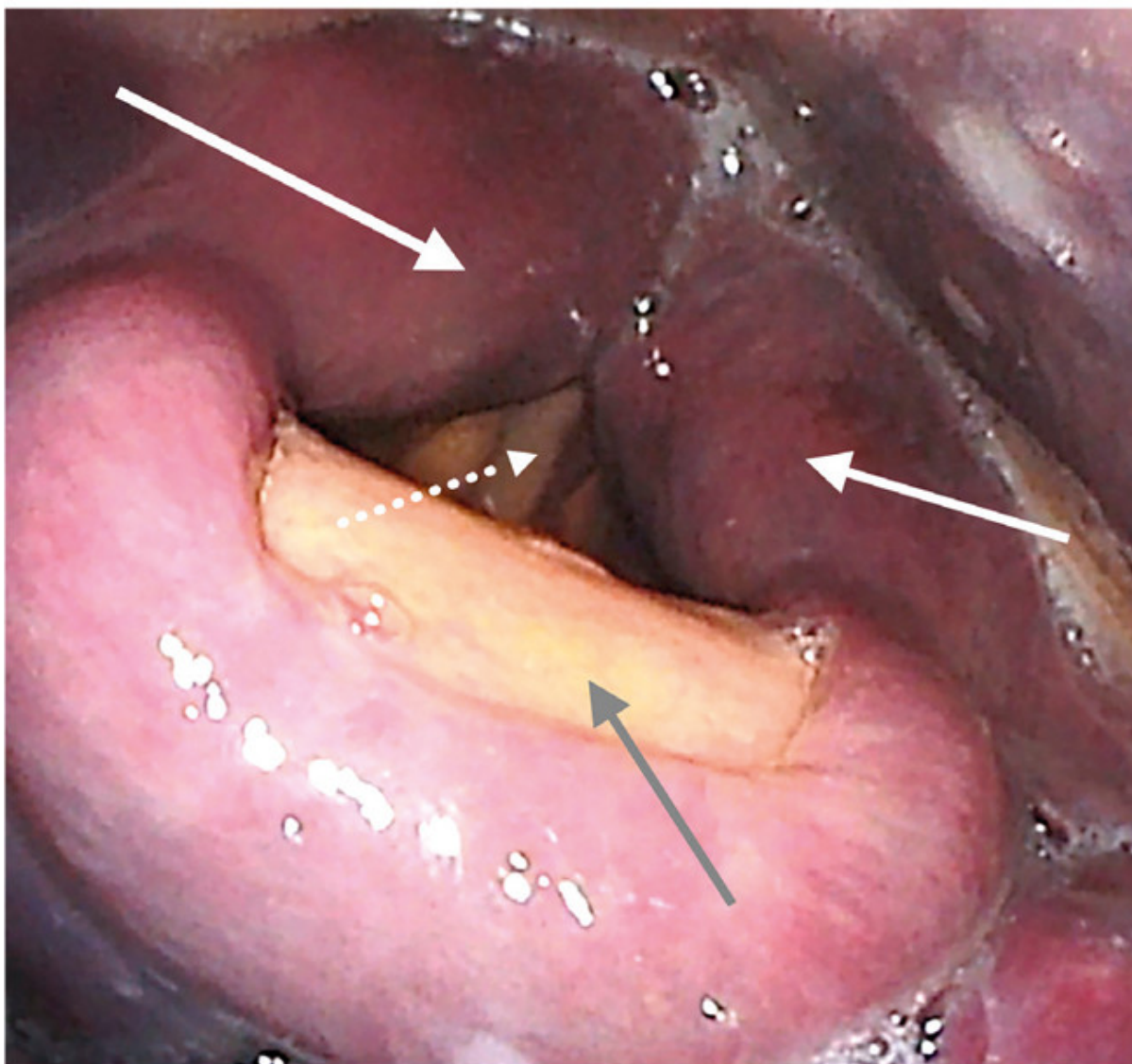
Erhvervet hæmofili A (AHA) er en sjælden, autoimmun blødersygdom, som rammer 1-2/1.000.000 årligt. Tilstanden er karakteriseret ved dannelse af antistoffer mod koagulationsfaktor (faktor) VIII. Den rammer oftest ældre over 70 år og skyldes i en tredjedel af tilfældene cancer, hæmatologiske/autoimmune sygdomme eller graviditet, hvorfor den også ses hos yngre kvinder. De resterende to tredjedele formodes at være spontane [1].

Nedenstående sygehistorie beskriver et patientforløb med pludselig debut af AHA. Trods den lave incidens er kendskab hertil vigtigt pga. alvoren af tilstanden.

SYGEHISTORIE

En 75-årig mand blev indlagt akut på Vejle Sygehus med halssmerter samt vejrtræknings- og synkebesvær efter fire dage med hoste, halssmerter og tiltagende blålige misfarvninger på halsen og brystet. Patienten var kendt med hjerteinsufficiens, psoriasis og atrieflimren og var i behandling med rivaroxaban (faktor Xa-hæmmer). Objektiv undersøgelse viste stridor og ekkymoser på hals og truncus. Cavum oris fremstod med submukøse blødninger sublingvalt og ved venstre tonsilleje. Fiberlaryngoskopi viste slimhindeødem og submukøst hæmatom i epiglottis og aryeregionen resulterende i begrænset indblik til plica vocales og trachea (**Figur 1**).

FIGUR 1 Fiberlaryngoskopi af patienten i sygehistorien. Hvide pile: aryeregionen. Grå pil: epiglottis. Stiplet pil: højre stemmelæbe.



Hæmatomet medførte truet luftvej, hvorfor patienten blev intuberet med vågen, fiberoptisk, nasal adgang og overført til intensivafsnit.

Biokemi viste svært forlænget aktiveret partiel tromboplastintid (APTT), let nedsat hæmoglobinkoncentration, normal international normaliseret ratio (INR) og normale leukocyt- og trombocytal. Inicialt var der mistanke om, at rivaroxaban var udløsende årsag, hvorfor denne behandling blev pauseret. I de følgende dage observeredes uændrede forhold i luftvejene og blødning fra indstiksteder og ved mundhygiejne. Der blev anlagt trakeostomi og givet flere portioner plasma og erythrocytter pga. faldende hæmoglobinkoncentration, og der blev opstartet behandling med tranexamsyre.

Pga. den vedvarende blødningstendens blev hæmofilicenteret på Aarhus Universitetshospital (AUH) og

hæmostasevagten på Odense Universitetshospital kontaktet. Blodprøver med måling af faktor VIII og faktor IX viste umåleligt lavt niveau af faktor VIII, hvilket er foreneligt med AHA, og patienten blev overflyttet til hæmofilicenteret på AUH. Antistoffer mod faktor VIII blev påvist, og der blev opstartet behandling med højdosisteroid og humant plasmaprotein med faktor VIII-hæmmer-bypassing activity. Patienten bedredes med stigning af faktor VIII-koncentration samt faldende koncentration af faktor VIII-antistoffer og blev efter udskrivelse fulgt ambulant i hæmatologisk regi.

DISKUSSION

AHA debuterer typisk med spontane blødninger i slimhinder, hud og muskler. Diagnostisk afgørende er APTT, som screener for funktionsnedsættelse eller faktormangel i koagulationskaskadens interne del og fællessystemet [1].

Som tidligere nævnt fremviste patienten i denne sygehistorie en svært forlænget APTT og normal INR. Mangel på faktor VIII og senere påvisning af faktor VIII-antistoffer bekræftede diagnosen og afkræftede von Willebrands sygdom som en anden mulig årsag til forlænget APTT og nedsat koncentration af faktor VIII.

Hvor INR bruges til at monitorere behandling med K-vitaminantagonister, findes der ikke en tilsvarende enkel måde at monitorere rivaroxaban og andre direkte orale antikoagulantia på. Overdosering af rivaroxaban vil typisk også give en forlænget APTT, selvom værdien dårligt korrelerer med koncentrationen [2, 3].

Patientens forbrug af rivaroxaban komplicerede sygdomsforløbet og var med til at forsinke udredningsprocessen og opstart af den rette behandling. Målingerne af faktor VIII- og faktor IX-koncentrationerne blev først bestilt efter nogle dage, hvor rivaroxaban ikke længere kunne være årsag til blødningstendensen. Desuden krævede forløbet involvering af mange specialer: Både læger fra øre-næse-hals-, anæstesi-, kardiologi- og intern medicin-afdelingerne samt hæmofilivagter var involveret indtil patientens overflyttelse.

Ved gennemgang af litteraturen fremkommer flere sygehistorier, hvor AHA debuterede med livstruende blødninger i luftvejene [4, 5]. Tilstanden må overvejes hos ældre patienter, patienter med autoimmune/hæmatologiske sygdomme og gravide/post partum-kvinder, der debuterer med svære, spontane blødninger og øget blødningstendens generelt. I de gængse blodprøver vil APTT være forlænget, mens prøver som INR, protrombintid og trombocytal vil være normale. Ved forlænget APTT måles faktor VIII og faktor IX, og der tages kontakt til hæmofilicenter.

Korrespondance *Lena Bick*. E-mail: lenab5000@gmail.com

Antaget 3. november 2022

Publiceret på ugeskriftet.dk 19. december 2022

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2022;184:V05220323

SUMMARY

Haematoma in the airways as the first symptom of acquired haemophilia A

Lena Bick, Uffe Mark Lauritzen, Sofie Andersen, Jacob Galili & Louise Blichfeldt-Eckhardt

Ugeskr Læger 2022;184:V05220323

Acquired haemophilia A (AHA) is a rare autoimmune disorder resulting from antibodies against coagulation factor VIII. AHA causes severe, unexpected bleeding which may be life-threatening and should be considered when a patient with no previous history of bleeding presents with spontaneous bleeding and a prolonged APTT. This case report describes onset of AHA of a 75-year-old male who was admitted to Vejle Hospital with acute need for intubation due to breathing and swallowing problems caused by supraglottic haematoma. The case was complicated by anticoagulant treatment with rivaroxaban.

REFERENCER

1. Lægehåndbogen. Erhvervede og medfødte blødningstilstande. www.sundhed.dk/sundhedsfaglig/laegehaandbogen/blod/tilstande-og-sygdomme/koagulationsforstyrrelser/erhvervede-og-medfoedte-bloedningstilstande/ (13. okt 2022).
2. Samuelson BT, Cuker A, Siegal DM et al. Laboratory assessment of the anticoagulant activity of direct oral anticoagulants: a systematic review. *Chest*. 2017;151(1):127-138.
3. Dunois C. Laboratory monitoring of direct oral anticoagulants (DOACs). *Biomedicines*. 2021;9(5):445.
4. See A, Sudirman SR, Huang XY. Spontaneous multilevel airway haemorrhage in acquired haemophilia A. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2017;274(6):2657-2660.
5. Kageyama Y, Matsumoto T, Tawara I et al. Life-threatening tongue and retropharyngeal hemorrhage in a patient with hemophilia A with inhibitors. *Am J Case Rep*. 2019;20:1022-1026.