Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):667

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

RV-10. - VALORACIÓN INTEGRAL DEL FENOTIPO HEMORRÁGICO Y PERFIL DE RIESGO CARDIOVASCULAR EN PORTADORAS DE HEMOFILIA A GRAVE

M. Mingot Castellano[1], M. Ariza Corbo[2], E. Calvo Bonacho[3], P. Valdivieso[4], A. Heiniger Mazo[1], M. Sánchez-Chaparro[4]

[1]Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario Carlos Haya. Málaga. [2]Laboratorio de Lípidos y Arteriosclerosis. CIMES. Departamento de Medicina y Dermatología, Universidad de Málaga. Málaga. [3]Departamento de Proyectos Sanitarios. Ibermutuatur. (Madrid). [4]UGC Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria. Málaga.

Resumen

Objetivos: Existen trabajos que relacionan la presencia de trombofilia y la presencia de factores de riesgo vascular (FRV) con un fenotipo hemorrágico menos severo. Esta relación no ha sido estudiada en el colectivo de portadoras de hemofilia. Nos proponemos evaluar de forma global de la hemostasia y el riesgo cardiovascular (RCV) de mujeres portadoras de hemofilia A grave con el fin de definir el perfil hemorrágico y valorar la influencia de la trombofilia y el RCV en el mismo.

Métodos: Estudio observacional, transversal y descriptivo de un solo centro. Población diana son mujeres portadoras de hemofilia A de nuestra área. Valoraremos antecedentes de eventos cardiovasculares y trombóticos así como fenotipo hemorrágico familiar, perfil hemorrágico de la paciente (Tosseto y pictorial blood assessment chart, PBAC), alteración genética responsable de su carácter de portadora de hemofilia, hemograma, bioquímica básica, estudio de hemostasia básico (TPTa y TP), fibrinógeno coagulativo, tiempo de obturación, factor VIII coagulativo (FVIIIc), factor von Willebrand antigénico (FvWAg) y factor von Willebrand cofactor de la ristocetina (FvWRCo), factor XIII, homocisteína, resistencia a la proteína C activada, antitrombina, proteína C, proteína S, mutación 20210A de la protrombina, RCV global (Framingham, Systematic Coronary Risk Evaluation Project SCORE), SCORE modificado y edad vascular. Las variables continuas que siguieron una distribución normal se expresan como media y desviación típica. Para las que no se confirmó la normalidad se indican la mediana y rango intercuartílico. Las variables categóricas se expresan en número y porcentaje. Las pruebas ANOVA o t de Student se aplicaron para comparar medias de variables con distribución normal. Las pruebas de Mann-Whitney o Kruskal-Wallis se emplearon en caso contrario para verificar diferencias en variables ordinales. Las diferencias de porcentajes se verificaron mediante la prueba de χ^2.

Resultados: Entre agosto de 2012 y abril de 2013, sobre un universo de 96 portadoras confirmadas de hemofilia A en nuestra área hemos valorado 41 sujetos. La mediana de edad es de 42 años (rango, 14-73). La media de FVIII: c es 79 ± 32% (rango 35-152%). No encontramos relación entre los niveles de FVIII:c de las portadoras, gravedad y alteración genética responsable de la hemofilia en cada caso. El escore de Tosetto fue patológico en 6 pacientes. Una de ellas presenta una trombopatía y otras 3 una enfermedad de von Willebrand, lo que justifica el sangrado pese a FVIII

normal. PBAC mayor de 100 en 22 de ellas (incidencia de metrorragia muy superior a la descrita en la población general). La incidencia de FRV fue: HTA 13%, dislipemia 9,7%, tabaquismo 42%, sobrepeso/obesidad 29%, diabetes 3,2%. En mujeres mayores de 40 años la puntación Framingham mediana es de 3,4 (rango, 0-15) y SCORE 0,7 (rango 0 a 5,75). No encontramos relación entre perfil de RCV/trombofilia y fenotipo hemorrágico, si bien el número de pacientes valorado es aun pequeño.

Conclusiones: Concluimos que en nuestra serie de mujeres portadoras de hemofilia, solo presentan fenotipo sangrante aquellas con niveles de FVIII: c inferior a 30% o la asociación de otros defectos de la hemostasia. Aunque el número de pacientes es aun pequeño, no encontramos asociación entre el perfil de RCV y el fenotipo hemorrágico. En la actualidad estamos realizando una comparación del RCV y calidad de vida con un grupo de mujeres control (2 a 1) de la población general de similares características.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.