Rev Clin Esp. 2018;218(Espec Congr):874

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

EM-006 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, FACTORES DE RIESGO Y RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE UNA SERIE DE CASOS DE PORFIRIA EN UN HOSPITAL DE SEGUNDO NIVEL DE MADRID

G. Hernández García[1], A. Gutiérrez García[1], J. Navarro López[1], C. Gañán Gómez[1], C. Dueñas Gutiérrez[2], G. Zapico Aldea[2], C. Jacob García- Asenjo[1] y S. Gutiérrez González[2]

[1]Medicina Interna. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares (Madrid). [2]Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid.

Resumen

Objetivos: Grupo de enfermedades metabólicas causadas por la deficiencia de alguna de las enzimas que participan en la síntesis del grupo Hemo, provocando la acumulación de precursores y/o metabolitos intermediarios responsables de las manifestaciones clínicas. La incidencia anual de nuevos casos en Europa es extremadamente baja con menos de un caso por millón de habitantes por año. La porfiria cutánea tarda (PCT) es la más frecuente, y se asocia a infección por VHC que normalmente responde mal a interferón, alcoholismo, enfermedad hepática terminal y diabetes. Describimos las características clínicas, epidemiológicas, factores de riesgo asociados y respuesta al tratamiento de los pacientes diagnosticados de porfiria en nuestra área de salud.

Material y métodos: Estudio retrospectivo, observacional y descriptivo de todos los casos desde enero de 2009 hasta abril de 2018 en el Hospital Universitario Príncipe de Asturias de Alcalá de Henares, Madrid. Se empleó un paquete estadístico SPSS V.18 para el análisis de los datos.

Resultados: De 23 pacientes incluidos, 15 cumplían criterios de PCT, 7 de porfiria aguda intermitente (PAI) y 1 de porfiria variegata (PV). El 65,2% fueron varones (n = 15) con mediana de edad de 59 años (41-68). 15 pacientes presentaban, como antecedente, enolismo crónico. En las PCT se solicitó serología VHC al 80% de los pacientes, resultando positivo en 5 (41,66%); en el grupo de PAI (n = 7), se solicitó en el 42,8% no obteniéndose serología positiva en ningún caso y no se solicitó en el caso de PV. De los 5 casos VHC, 4 se trataron ya que 1 falleció a causa de hepatopatía avanzada. Todos fueron genotipo 1b con grado de fibrosis avanzado (F3-F4). Se trataron con sofosbuvir más ledipasvir y ribavirina durante 12 semanas lográndose respuesta viral sostenida. No hubo ningún caso de progresión a hepatocarcinoma.

Discusión: Se muestra una importante asociación entre porfirias y factores de riesgo. Pese a la conocida asociación PCT- VHC, sigue existiendo una proporción importante de pacientes a los que no se solicita serología para VHC. La prevalencia de la asociación se ajusta a la publicada en la literatura en países mediterráneos. Los nuevos antivirales consiguen una excelente tasa de respuesta viral sostenida.

Conclusiones: Generar una alerta de solicitud de serología VHC disminuirá la tasa de casos no

diagnosticados ya que dicha enfermedad tiene tratamiento con antirretrovirales de acción directa con una eficacia que se aproxima al 100%.

0014-2565 / © 2018, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.