

Junio 20 24

ACTUALIZACIÓN DE DATOS EN
VIDA REAL DEL REGISTRO
ESPAÑOL

Nuria Fernández-Mosteirín, Manuel R. López, Faustino García Candel, Cristina Sierra Aisa, José M^a Bastida, José Agustín Rodríguez Alén, Mamen Gómez del Castillo, Fran López Jaime, Eugenia Fernández Mellid, Julia Coll Vallier, Olga Benítez Hidalgo, María Teresa Álvarez Román, Shally Marcellini Antonio.

Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza), Hospital Alvaro Cunqueiro (Vigo), Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia), Hospital Universitario Cruces (Barakaldo-Bizkaia), Complejo Asistencial Universitario de Salamanca-IBSAL-USAL, Hospital Universitario de Toledo (Toledo), Hospital Universitario de A Coruña, Hospital Universitario de Málaga (Málaga), Hospital Clínico Universitario de Santiago (Santiago de Compostela), Hospital Universitario de Navarra (Pamplona), Hospital Vall d'Hebron (Barcelona), Hospital Universitario La Paz (Madrid), Hospital General de Segovia (Segovia), Comisión Científica de la Real Fundación Victoria Eugenia.

INTRODUCCIÓN

Los pacientes con trastornos hemorrágicos hereditarios, incluyendo los trastornos hemorrágicos poco frecuentes (RBDs), muestran una presentación clínica variable con una pobre correlación entre la actividad del factor y el fenotipo hemorrágico. En los últimos años existe un interés creciente acerca de las complicaciones hemorrágicas específicas en mujeres con este tipo de patología y su manejo, principalmente en el contexto de situaciones clínicas que suponen un importante reto hemostático, como son la menstruación y la gestación en estas pacientes.

OBJETIVO

Describir las características y presentación clínica y el fenotipo hemorrágico, en la población española de mujeres con trastornos hemorrágicos poco frecuentes (RBDs), portadoras de hemofilia y trastornos plaquetarios hereditarios (TPH), validar el umbral de actividad de factor determinado previamente, y por último, comparar los resultados de nuestra población con los datos publicados de otros registros europeos.

NOTA INFORMATIVA

En la actualidad, con fecha 1 de junio, el RTNH cuenta con 213 mujeres procedentes de 13 centros. Al igual que en actualizaciones previas, la deficiencia de FVII sigue siendo el RBD más frecuente, representando más de un tercio de las pacientes incluidas en el registro, seguido de la deficiencia de FXI. El 42,2% refieren antecedentes de sangrado siendo el sangrado menstrual abundante (SMA) el síntoma más frecuente. Aunque el SMA es el síntoma hemorrágico más prevalente, la hemorragia postparto (HPP) se encuentra presente en 28 mujeres (13,1%) con una incidencia muy superior a la observada en la población general.

En esta nueva actualización se observa un total de 47 mujeres portadoras de hemofilia. Diez de ellas cumplen criterios según la clasificación de ISTH, de mujeres con hemofilia (nivel de FVIII o FIX inferiores al 40%) y 15 mujeres presentan niveles superiores al 40% pero inferiores a los niveles de normalidad. Un 40,4% refieren clínica hemorrágica principalmente en forma de SMA.

En resumen, en esta nueva revisión de los datos en vida real del registro se confirman los hallazgos referidos previamente. Esta información es de gran utilidad para tratar de elaborar guías de abordaje multidisciplinar que permitirán un diagnóstico y un tratamiento precoz de las posibles complicaciones hemorrágicas, principalmente las asociadas a SMA y HPP. Todo ello en línea con la preocupación e implicación creciente de las distintas sociedades científicas y asociaciones de pacientes en el ámbito de la atención de mujeres con trastornos hemorrágicos con objeto de evitar el infradiagnóstico e infratratamiento en estas pacientes.