REAL FUNDACIÓN VICTORIA EUGENIA

Diciembre 2024

ACTUALIZACIÓN DE DATOS EN VIDA REAL DEL REGISTRO ESPAÑOL

REAL
FUNDACIÓN
VICTORIA
EUGENIA

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

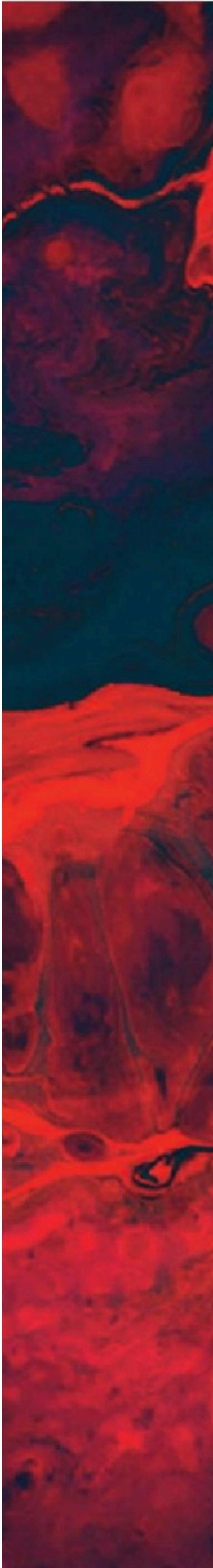
Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza), Hospital Alvaro Cunqueiro (Vigo), Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia), Hospital Universitario Cruces (Barakaldo-Bizkaia), Hospital General de Segovia (Segovia), Complejo Asistencial Universitario de Salamanca-IBSAL-USAL, Hospital Universitario Central de Asturias, 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 Universitario La Paz (Madrid), Hospital Vall d´Hebron (Barcelona), 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.



REAL FUNDACIÓN VICTORIA EUGENIA

NOTA INFORMATIVA

En estos momentos, a fecha 2 de diciembre, el Registro Nacional de Mujeres con RBDs y portadoras de Hemofilia incluye a un total de 271 mujeres, procedentes de un total de 14 centros distribuidos a lo largo del territorio nacional.

El último análisis de los datos realizado en junio de 2024 confirmaba las observaciones previas respecto a la prevalencia del sangrado menstrual abundante (SMA), siendo el síntoma hemorrágico más frecuente, y la hemorragia postparto (HPP), ésta última con una incidencia mayor a la observada en la población general.

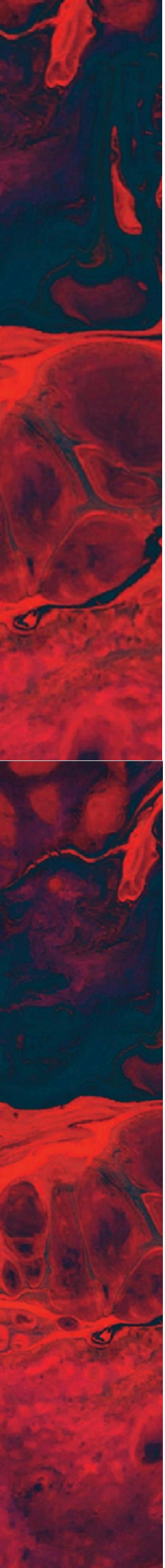
Se ha realizado un análisis comparativo de los datos reportados por otras series nacionales (registro del H. U. Central de Asturias previo a su participación en el registro nacional y registro del H. Vall d´Hebron) y europeas (registro RBiN de Países Bajos) en donde, además de confirmar la mayor prevalencia del déficit de FVII y FXI, se observaba:

- Mediana de edad al diagnóstico del trastorno hemorrágico en la 3ª década de vida, confirmado un importante retraso diagnóstico a pesar de que el síntoma más prevalente es el SMA presente habitualmente desde la menarquia.

- Mediana de valoración de la expresión hemorrágica mediante escala ISTH-BAT negativa en el registro nacional, frente a valores patológicos en la serie europea más relevante, en probable relación con una mayor prevalencia de mujeres con trastornos sintomáticos del fibrinógeno.

- Aunque la prevalencia de HPP es muy superior a la de la población general los datos observados en el registro nacional son claramente inferiores a los correspondientes a la serie de Países Bajos.

.



REAL
FUNDACIÓN
VICTORIA
EUGENIA

NOTA INFORMATIVA

- En torno a 1/3 de las pacientes con niveles de factor deficiente superiores a los considerados hemostáticos mínimos presentaban clínica hemorrágica. Esta discrepancia en pacientes que a priori deberían mantenerse asintomáticas, es reportada también en el registro europeo RBiN.

Por tanto, los datos en vida real de registro nacional son concordantes con los referidos en otros registros nacionales y europeos similares. De especial importancia es la proporción de pacientes a los que se les presupone ausencia de síntomas hemorrágicos en base a niveles basales de factor, en estas mujeres es prioritario identificar otros posibles factores que modulen el riesgo hemorrágico de estas mujeres.