

## ESTUDIO DESCRIPTIVO DEL DÉFICIT DE FVII EN EL HOSPITAL GENERAL DE CASTELLÓN

Escolá M<sup>a</sup>A, García Navarro I, Gozalbo T, García R, Marco J, Donato E, Herrera E, Mas M, Martínez P, Amela J, Canigral G,

*Hospital General de Castellón. Servicio de Hematología y Hemoterapia.*

**Introducción:** La deficiencia hereditaria del factor VII(FVII) de la coagulación es una condición autosómica recesiva poco frecuente, que se caracteriza por la alteración de la vía extrínseca, con prolongación del tiempo de protombina y episodios hemorrágicos graves, o leves con incrementos de sangrado habitual en diversas situaciones. Aunque la deficiencia hereditaria es poco frecuente, debe ser considerado en el diagnóstico diferencial del paciente con el tiempo de protombina anormalmente prolongado.

**Objetivo:** Analizar las características demográficas y clínico biológicas de los pacientes con déficit de FVII en nuestro hospital.

**Metodología:** Desde octubre 2003 a marzo de 2007 estudiamos a 38 pacientes con diagnóstico de déficit de FVII. Se realizó una estudio retrospectivo, revisión de las historias clínicas, comprobando: 1- Datos demográficos, 2- Motivo del diagnóstico: a) hemorragia: leve, moderada y grave b) alteración de la hemostasia-preoperatorio c) estudio familiar. 3- Diagnóstico por c. externas 4- Diagnóstico en hospital. 5- Cuantificación del FVII. 6- Análisis de la hemostasia y del hemograma (hb, y plaquetas) en cada uno de los pacientes revisados. Para el análisis hemos utilizado el módulo de Microsoft Excel aplicación de Ofimática de Microsoft Office (versión 2003).

**Resultados:** De los 38 pacientes 28 eran hombres y 10 mujeres, edad media de 35 años extremos (4-86). Remitidos a nuestra consulta por presentar un familiar en primer grado afecto: 12 pacientes (31,5%), remitidos desde la consulta de anestesia, estudios preoperatorios de la hemostasia, alterados: 21 (55,26)%. Cuantificación del grado de hemorragia según la descripción del clínico en historial clínico: Hemorragia leve moderada :3 (7,89)%, Hemorragia grave: 2 (5,26%). Cuantificación del FVII : 45,02% (20-73); TP: 17,8 seg (14,6-25); APTT: 31,31 seg (26-38,6); I. Quick: 64% (33-89) Fbg: 291 mg/dl (172-569); PQ:  $275 \times 10^9/l$  (234-351) Hb: 12,7 g/dl (10-14). Los pacientes con hemorragia leve habían presentado historial de epistaxis y metrorragias: en ellas se habían precisado medidas hemostáticas tópicas locales y en ningún caso otros tipos de fármacos hemostáticos vía oral o intravenosa. En dos casos se desencadenó una hemorragia grave, ambas intracraneales que precisaron la administración de plasma fresco congelado y reposición con rFVII recombinante para su resolución.

**Conclusiones:** En la práctica clínica diaria son cada vez más, los estudios remitidos a las consultas de hematología, por presentar una hemostasia alterada. Debemos por tanto sistematizar y protocolizar las actuaciones para detectar entre otros déficit de factores no tan frecuentes, que pueden comprometer la evolución clínica en cirugías programadas. El uso del rFVII en los dos casos de hemorragia grave permitió un perfil hemostático de seguridad y eficacia, como buena tolerancia, sin complicaciones trombóticas.