

Forma de Presentación: Póster El Comité Científico seleccionará los tres mejores trabajos para presentación oral al cierre del congreso. En caso de corresponder se le comunicará al autor con suficiente antelación.

CARACTERIZACION DE PACIENTES PEDIATRICOS CON ENFERMEDAD DE VON WILLEBRAND EN UN CENTRO DE REFERENCIA EN BOGOTA COLOMBIA

Lináres A, Castaño S, Sarmiento IC, Cortes JM, Cabrera E, Ortiz F.
Hematología pediátrica Hospital de la Misericordia-Universidad Nacional de Colombia
talinaresb@unal.edu.co

INTRODUCCION La Enfermedad de Von Willebrand (EVW) es el defecto congénito de coagulación más frecuente. Sus manifestaciones clínicas son diversas y su diagnóstico de laboratorio puede ser difícil especialmente en los tipos 2.

OBJETIVOS Describir las características clínicas de pacientes pediátricos con diagnóstico de EVW en un centro de referencia durante los años 2000 a 2011.

METODOS Se realizó un estudio de serie casos con recolección retrospectiva de datos, se definió caso como paciente con clínica y resultados de laboratorio compatibles con EVW (TPT, tiempo de sangría, factor VIII, factor VWB, cofactor de ristocetina y curvas de agregación plaquetaria). Para variables cualitativas se reportan en porcentajes y para cuantitativas medidas de tendencia central y de dispersión.

RESULTADOS Se analizaron las historias clínicas de 32 pacientes, 59.3% masculinos con un promedio de edad de 9.3 años (DE:5.01). Las manifestaciones de sangrado más frecuentes fueron epistaxis (16/25), gingivorragia (8/25), menorragia (5/25) (Figura 1). El 85% de los pacientes tenían el TPT prolongado, la mediana de la actividad del factor VIII: 54.5% (RIQ 27-66), la mediana del factor de Von Willebrand 55.7%: (RIQ 35-66), actividad del cofactor de Ristocetina: 46% (RIQ 25-61). El tiempo de sangría se realizó en 16 pacientes, todos estaban prolongados. De las 19 curvas de agregación plaquetaria 12 fueron normales, 5 con hiperagregación con ristocetina. La clasificación de la enfermedad se muestra en la figura 2. El tratamiento que con mayor frecuencia requirieron los pacientes fue derivado plasmático (11/13) y desmopresina (2/13). 14 pacientes tienen antecedentes en la familia de EVW. Doce pacientes han requerido intervenciones quirúrgicas (exodoncias 3, corrección hipospadias 2, cauterización de várices septales 2, laparotomía 1, adenoidectomía 1, orquidopexia 1, cirugía maxilofacial 1 y resección de tumor 1).

Figura 1. Manifestaciones clínicas

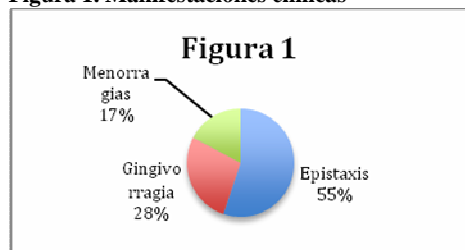
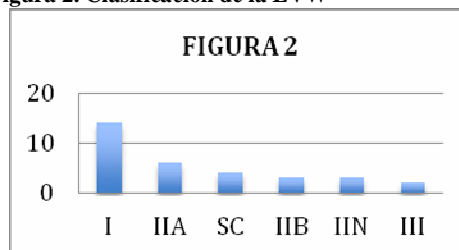


Figura 2. Clasificación de la EVW



CONCLUSIONES: se encontró un porcentaje mayor de pacientes con EVW tipo 2, no es clara la razón. Es necesario considerar el diagnóstico de EVW en los pacientes con manifestaciones hemorrágicas.

Apellido y Nombre del Primer Autor: ADRIANA LINARES BALLESTEROS

Dirección: AV CARACAS 1-13

Ciudad: BOGOTA

País: COLOMBIA

Teléfono: 571310353

Fax: 5713100353

E - mail (requisito indispensable): talinaresb@unal.edu.co

Nombre archivo documento del resumen (apellido) : LINARES A

1. Apellido del primer autor LINARES
2. Si el mismo autor presenta más de un trabajo adicionar número correlativo por cada uno.