

ALTERACIONES INFRECUENTES DE LA COAGULACIÓN DETECTADAS EN PRIMARIA. DÉFICIT DE FACTOR VII . A PROPÓSITO DE UN CASO

Dr. Manuel Sánchez Molla
Doctor en Medicina. Médico
especialista en medicina
Familiar y comunitaria. Tutor
acreditado unidad docente
Alicante.
Consultorio auxiliar Daya
Nueva/ CAP Almoradí
(Alicante)

Dr. Joaquín Tarancón Pérez
Médico Interno Residente. Cap
Almoradí/ Hospital Vega Baja
(Alicante)

Dra. Silvia Álvarez Mújica
Médico Interno Residente. Cap
Almoradí/ Hospital Vega Baja
(Alicante).

CORRESPONDENCIA

Dr Manuel Sánchez Mollá
Centro de atención Primaria.
Raval. Elche.
Cami Felip S/N. 03203 EL-
CHE.
TLNO 966679972.
680516565.
msanchezmolla@coma.es

PALABRAS CLAVE

Factor VII coagulación, Pro-
convertina, síndrome hemo-
rrágico

INTRODUCCIÓN:

El déficit de factor VII es una enfermedad hemorrágica hereditaria rara provocada por el déficit ó ausencia de este factor (1).

La clínica de este trastorno varía desde una hemorragia severa hasta leves incrementos del sangrado habitual en intervenciones quirúrgicas ó incremento del sangrado vaginal en la menstruación. Existe un alto porcentaje de pacientes asintomáticos pese a un nivel bajo de este factor, y las hemorragias son raras con valores de factor VII por encima de 30% (2).

El diagnóstico se llega al realizar pruebas de coagulación y encontrar un tiempo de protrombina alargado (Índice Quick bajo) con un APTT normal.

La posterior cuantificación de la actividad de los factores de coagulación implicados en la vía extrínseca detectan un nivel de factor VII bajo (VN 70-130%).

CASO CLINICO

Mujer de 22 años sin antecedentes de interés a la que se le solicita analítica para inicio de anticoncepción oral.

Analítica:

Bioquímica (incluyendo función renal, hepática, glucemia, sodio y potasio) y hemograma normal. Tiempo protrombina de 16,8 segundos, índice de Quick 62 % (VN 80-150), y APTT 32,6.

Se solicita nueva analítica y cuantificación de factores coagulación (II, V, VII, IX y X) donde se confirma un índice quick bajo 66%, con un déficit de factor VII 42 % (VN 70-130%). El resto de factores fueron normales.

Se repitió la cuantificación de factores para confirmar el diagnóstico (Factor VII = 40%).

El estudio familiar de alteraciones de la coagulación fue negativo.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: El diagnóstico diferencial de un paciente con Índice Quick bajo fundamentalmente tenemos que hacerlo con:

Hepatopatías: Transaminasas y enzimas colestasis normales.

Déficit vitamina K: La cuantificación del resto de factores vitamina K dependientes fue normal.

Infecciones severas: Sin datos relevantes en historia, exploración ni analítica.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Mannucci PM, Duga S, Peyvandi F. Recessively inherited coagulation disorders. *Blood* 2004;104:1243-1252.
- 2 Ingerslev J, Kristensen L. Clinical picture and treatment strategies in factor VII deficiency. *Haemophilia* 1998; 4:689-96.
- 3 Peyvandi F, Duga S, Akhavan S, Mannucci PM. Rare coagulation deficiencies. *Haemophilia* 2002; 8: 308-21.
- 4 Peybandi F, Kaufman RJ, Seligsoh U, Salomón O, Bolton-maggs PH, Spreafico M, Menegati M, Palla R, Siboni S, Manucci PM. Rare bleeding disorders. *Haemophilia* 2006;12 suppl 3:137-42.
- 5 De raucourt E, Dumont MD, Tourani JM, Hubsch JP, Riquet M, Fisher AM. Acquired factor VII deficiency associated with pleural liposarcoma. *Blood coag fibrinolysis* 1994;5 (5):833-6.

DISCUSIÓN:

El déficit de factor VII es una enfermedad hematológica rara, cuya prevalencia se estima en 1/500000 (3) . Se encuentra codificada por la CIE como carencia de otros factores de la coagulación (286.3) y existen a nivel mundial bases de datos donde se registran estos pacientes como la Rare bleeding disorder database (4) disponible en la web (<http://www.rbdd.org>) con el objetivo de caracterizar y estudiar mejor estas enfermedades.

Puede tener origen congénito ó adquirido.

La causas adquiridas mas frecuentes son las enfermedades hepáticas, déficit de vitamina K e infecciones agudas severas.

Se han descrito algunos casos relacionados con autoanticuerpos contra el factor VII (5).

El origen genético es por transmisión autosómica recesiva.

En nuestro caso no existía en la historia, exploración y analítica datos que

puedan sugerir una causa adquirida. La paciente se encuentra asintomática y desde hematología se recomendó derivar para nueva consulta si precisaba alguna intervención quirúrgica ó si quedaba embarazada para planificar con anestesiista ó ginecólogo estos procesos. Controles coagulación anuales.