

Aversa, L. en representación de grupo GADEAS*.

GRUPO ARGENTINO DE DIAGNOSTICO Y ESTUDIO DE LAS ALTERACIONES DEL SANGRADO (GADEAS). REPORTE PRELIMINAR.

Aversa, L. Unidad Hematología. Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez" y GADEAS.

Introducción:
Deficiencia de FVII, trombotocitopatías congénitas y hemofilia adquirida son entidades clínicas de muy baja incidencia en la población general (1 en 5x10⁵, 1 en 1x10⁶ y 1 en 1x10⁶ respectivamente). Se asocian a manifestaciones hemorrágicas de diferentes grados de severidad. No existiendo datos oficiales sobre la incidencia de estas enfermedades en la Argentina, en el año 2004 se crea el registro nacional de pacientes con diagnóstico de trombotocitopatías hereditarias: tromboastenia de Glanzmann (TG), Bernard Soulier (BS), pool de depósito (SPD) y déficit de FVII. En 2008 se incluyó a la hemofilia adquirida (HA) y se relanzó el proyecto a nivel nacional.

Objetivos:
1) Conocer la incidencia global de estas patologías y la distribución geográfica en Argentina.
2) Comparar la incidencia local con la reportada en la literatura.

Material y Métodos:
Mediante un sistema de vigilancia epidemiológica activa se construyó una base de datos con los casos reportados de todo el país. Se desarrolló un cuestionario tipo para cada enfermedad. Se tomó como cut-off arbitrario una concentración plasmática menor a 0.2 U/dL para el diagnóstico de déficit de FVII. Los resultados ingresaron a una página web (www.gadeas.org). Para el cálculo de incidencia global poblacional del país y de cada provincia se ajustaron los resultados a los datos del Censo Nacional 2001.

Resultados:
Entre junio 2006 - julio 2009 se reportaron 57 pacientes. Trombotocitopatías: 32 (TG: 15, SPD: 14 y BS: 3); déficit de FVII: 15 y HA: 10. Distribución geográfica: Capital Federal y provincia de Buenos Aires (n: 36), Tucumán (n: 4), Córdoba (n: 3), Salta (n: 3) y Corrientes (n: 3). La incidencia poblacional global estimada fue: TG 0.41x10⁶, FVII 0.41x10⁶ y HA 0.27x10⁶.

Conclusión:
La incidencia poblacional estimada para el país es inferior a la reportada internacionalmente. Subregistro, patrones étnicos regionales y una inadecuada difusión del proyecto podrían justificar estos resultados preliminares.

Introducción:

La deficiencia congénita de Factor VII, las trombotocitopatías congénitas y la hemofilia adquirida son entidades clínicas de muy baja incidencia en la población general (1 en 5x10⁵, 1 en 1x10⁶ y 1 en 1x10⁶/habitante respectivamente). Estas enfermedades suelen asociarse a manifestaciones hemorrágicas con diferentes grados de severidad. En la Argentina no existen datos oficiales sobre la incidencia de estas entidades, por lo que en el año 2004 se creó el registro nacional de pacientes con diagnóstico de trombotocitopatías hereditarias incluyendo Tromboastenia de Glanzmann (TG), Síndrome de Bernard Soulier (BS), Enfermedad de Pool de Depósito (SPD) y de déficit de FVII. En el año 2008 el grupo decidió incluir en el registro a la hemofilia adquirida (HA) y se relanzó el proyecto a nivel nacional.

Objetivos:

- Establecer la incidencia global de estas patologías y su distribución geográfica en Argentina.
- Comparar la incidencia local con la reportada en la literatura.
- Identificar los factores que pudieran afectar el registro de estas patologías.

Material y Métodos:

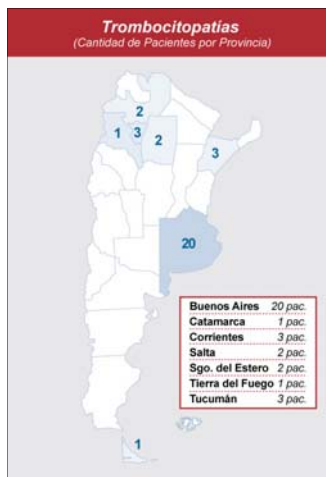
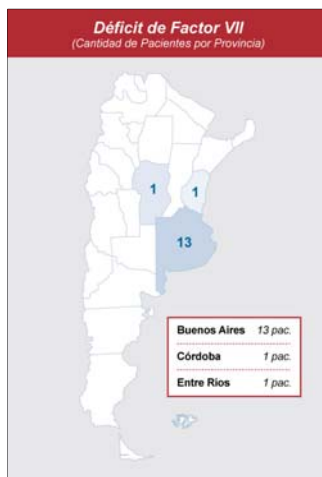
Mediante un sistema de vigilancia epidemiológica activa se construyó una base de datos con los casos reportados de todo el país. Se desarrolló un cuestionario tipo para cada de las entidades mencionadas. Se tomó como cut-off arbitrario una concentración plasmática menor a 0.2 U/dL para el diagnóstico de déficit de FVII. Los diagnósticos de Trombotocitopatías y de Hemofilia Adquirida se realizaron de acuerdo a los procedimientos estándares en cada uno de los centros que reportaron estas enfermedades. Los resultados fueron controlados y se ingresaron a la página web diseñada para tal fin: www.gadeas.org. Para el cálculo de incidencia global poblacional del país y de cada provincia se ajustaron los resultados a los datos del Censo Nacional de Población, Hogares y Viviendas del año 2001.

Resultados:

Entre los meses de junio 2006 y julio 2009 se registraron en la base de datos 57 pacientes provenientes de centros de todo el país. Incluyeron 32 casos de trombotocitopatías hereditarias (TG: 15, SPD: 14 y BS: 3); 15 casos de déficit de FVII y 10 casos de HA. La distribución geográfica de todos los pacientes se observa en las figuras 1-3. Con un número de pacientes igual o mayor a 3 se observó la siguiente distribución geográfica: CABA y provincia de Buenos Aires (n: 36), Tucumán (n: 4), Córdoba (n: 3), Salta (n: 3) y Corrientes (n: 3).

La incidencia poblacional global estimada para cada entidad fue: TG 0.41x10⁶, FVII 0.41x10⁶ y HA 0.27x10⁶/habitante.

Cuadro 1 Total País según provincia. Población censada en 2001	
Provincia	Habitantes
Total	36,260,130
Ciudad Autónoma de Buenos Aires	2,776,138
Buenos Aires	13,827,203
24 Partidos del Gran Buenos Aires	8,684,437
Resto de la Provincia de Buenos Aires	5,142,766
Catamarca	334,568
Chaco	984,446
Chubut	413,237
Córdoba	3,066,801
Corrientes	930,991
Entre Ríos	1,158,147
Formosa	486,559
Jujuy	611,888
La Pampa	299,294
La Rioja	289,983
Mendoza	1,579,651
Misiones	965,522
Neuquén	474,155
Río Negro	552,822
Salta	1,079,051
San Juan	620,023
San Luis	367,933
Santa Cruz	196,958
Santa Fe	3,000,701
Santiago del Estero	804,457
Tucumán	1,338,523
Tierra del Fuego, Antártida e Islas del Atlántico Sur	101,079



Conclusión:

La incidencia poblacional estimada para el país de cada una de estas patologías es inferior a la reportada en la literatura internacional. Representó el 41% para la Tromboastenia de Glanzmann y déficit de FVII y el 27% para la HA. Las causas que podrían justificar estos resultados preliminares serían: subregistro de casos, patrones étnicos regionales con diferente incidencia de estas patologías y una inadecuada difusión del proyecto. Por estos motivos se propone continuar con el programa, mejorando el registro en todo el país y específicamente en aquellas provincias en las cuales no existe denuncia de casos.

***Grupo GADEAS**

Coordinador: **Dr. Luis Aversa**, Hospital de Niños "R. Gutiérrez".

Integrantes

- **Dr. Emilio Lanari**, Hospital José R. Vidal, Corrientes.
- **Dr. Susana Garbiero**, Hospital Penna, Bahía Blanca.
- **Dra. Mabel Lepera**, Centro de Salud, Tucumán.
- **Dra. Ma. Elena Sanchez**, Hospital de Niños Eva Perón, Santiago del Estero.
- **Dr. Guillermo Arbesú**, Hospital Pediátrico Dr. H. Notti, Mendoza.

- **Dr. José Ceresetto**, Hospital Británico, Buenos Aires.
- **Dr. Carlos Fondevila**, Clínica Bazterrica, Buenos Aires.
- **Dr. Aldo Tabares**, Hospital Privado, Córdoba.
- **Dr. Pedro Negri Aranguren**, Hospital San Roque, Entre Ríos.
- **Dra. Mónica Martínez**, Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata.
- ✦ **Dr. Norberto Giglio**, Hospital de Niños "R. Gutiérrez", Epidemiología.