

Modalidad de participación:	<b>PÓSTER</b>
CÓDIGO	<b>H19</b>

**TÍTULO**

**Déficit De FV (FV): Presentación de un caso en el Hospital Edgardo Rebagliati Martins**

**AUTOR/ES:**

**Ticona Rosario\***, Bustinza Adriana\*\*, Huayanay Delia\*\*\*

\*Tecnólogo Médico del Laboratorio de Hemostasia y Trombosis, Servicio de Hematología, Departamento de Patología Clínica, \*\*Médico Asistente Servicio de Hematología, \*\*\*Médico Asistente del Servicio de Hematología del Departamento de Patología Clínica.

**RESUMEN (ABSTRACT):**

**Introducción:** Factor V (FV; proacelerina) es una proteína presente en el plasma y en las plaquetas. Actúa como cofactor del plasma en la formación del complejo protrombinasa que activa la protrombina a trombina. Las formas de deficiencias están causadas por mutaciones en el gen del FV y ocasionan una coagulopatía hemorrágica con una prevalencia estimada de 1:1.000.000. Las deficiencias de FV se clasifican en tipo I o déficit cuantitativo con niveles antigénicos bajos o indetectables. En la deficiencia tipo II o déficit cualitativo el nivel antigénico se encuentra moderadamente reducido o incluso normal asociado con una actividad coagulante disminuida. (1) Si consideramos el papel esencial del FV en la activación de la protrombina, podríamos esperar que la deficiencia completa fuera incompatible con la vida, por lo que se acepta que todos los pacientes con deficiencia de FV en realidad tienen actividad FV residual (FV intraplaquetario). El factor V plaquetario descargado en el sitio de injuria vascular es crítico y es menos susceptible de inhibición. (2) Los niveles de FV, al igual que los demás factores de vía extrínseca, NO tienen correlación con el riesgo de sangrado; sin embargo con niveles <1% se han registrado los sangrados más severos. Es clínicamente heterogéneo y los sangrados más comunes son epistaxis, menorragia, piel y sangrado post operatorio. (2, 3)

**Palabras clave:** FV, Coagulopatía rara, Déficit severo, Corrige con plasma normal.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente de 11 años de edad, natural y procedente de Iquitos; sin antecedente personal ni familiar de sangrado anormal; incluyendo posterior a extracciones dentales, sin embargo no había sido sometida a algún reto hemostático mayor. Posterior a menarquia presenta excesivo sangrado requiriendo transfusión de plasma fresco congelado para detener hemorragia y paquete globular por la anemia severa (Hb 6g/dL); siendo derivada por consultorio al estudio respectivo. El perfil bioquímico estuvo dentro de límites normales, y en el hemograma sólo se encontró anemia ferropénica moderada. Además fue evaluada por Ginecología sin encontrar patología orgánica. El tratamiento de elección utilizado fue el ácido tranexámico 15mg/kilo/día VO los

días de menstruación y condicional a sangrado o procedimientos menores. Plasma fresco congelado 10-15cc/k condicional a sangrado profuso; y de no ceder sangrado: transfusión de plaquetas idealmente por aféresis. La paciente hasta el momento ha presentado una adecuada respuesta al antifibrinolítico.

**Material y métodos:** La sangre se recogió en citrato de sodio 0,11M (9:1) obteniéndose plasma pobre en plaquetas por doble centrifugación a 1500xg durante 15 min. Las muestras fueron procesadas inmediatamente o fraccionadas en alícuotas y congeladas a -20°C para su posterior análisis. Para el diagnóstico laboratorio se utilizaron reactivos Siemens y las muestras se procesaron en el equipo automatizado BCS XP. Tanto el tiempo de protrombina (TP) como el tiempo de tromboplastina parcial activado (TTPA) estuvieron alterados; y corregían con agregado de plasma normal.

**Resultados:** Se determinaron TP % actividad 17.6% (N 95.5%; P+N 81.7%); TTPA 107.4seg (N 31.5seg; P+N 35.7seg); tiempo de trombina normal 16.9seg; fibrinógeno 466.1 mg/dl; factor V < 1%, VII 100.4%, X 115.6%, VIII 90.6%, IX 78.2%, FXI 82.3, XII 55.1% y FVW Ag 120.4%.

**Conclusiones:** Los resultados de laboratorio fueron compatibles con un déficit severo de FV Si bien el déficit de factor V es una coagulopatía rara, de presentación clínica heterogénea, pudiendo ser incluso asintomática; consideramos que debe reportarse y ser tenida en cuenta para colaborar en el mejor diagnóstico y manejo de esta entidad. Éste es el único caso diagnosticado en el periodo del 2010 al 2016.

#### **Bibliografía**

1. J. N. Huang et al. Factor V deficiency: a concise review. Haemophilia(2008),14, 1164-1169
2. Mumford et al. Guideline for the diagnosis and management of the rare coagulation disorders: A United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organization guideline on behalf of the British Committee for Standards in Haematology. British Journal of Haematology, 2014, 167, 304-326
3. Palla et al. Rare bleeding disorders: diagnosis and treatment. Blood, 26 March 2015 Vol 125 Numb13.

#### **PALABRAS CLAVE (KEYWORDS):**

FV, Coagulopatía rara, Déficit severo, Corrige con plasma normal.