



EM-008 - LA REALIDAD DE LOS PACIENTES CON PORFIRIA AGUDA EN ESPAÑA

F.J. Castelbón Fernández¹, P. Aguilera Peiró², M. Morales Conejo¹, D. Callejo Velasco³ y C. Miñarro Jiménez³
D. d'Avola, A.M. Martínez Virto, E. Guillén Navarro, J.S. García Morillo, J.D.D. García Díaz, A. Fontanellas Romá,
O. Millet, J. To-Figueras y R. Enríquez de Salamanca Lorente en representación del Grupo de Trabajo Grupo
Español para el Estudio de las Porfirias

¹Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ²Servicio de Dermatología. Hospital
Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. ³Health Economics. IQVIA. Madrid.

Resumen

Objetivos: Indagar mediante un cuestionario online las vivencias de los pacientes con porfirias agudas y conocer el impacto sobre su calidad de vida.

Métodos: Se adaptó un cuestionario del entorno italiano al español con 29 preguntas, 26 tuvieron formato cerrado y 3 abierto. Las preguntas se agruparon en cinco bloques: diagnóstico de la patología, manejo del episodio agudo, síntomas crónicos, calidad de vida y un bloque final abierto para comentarios adicionales. La versión final fue validada por un grupo de expertos clínicos. Criterios de inclusión: Haber sido diagnosticado de alguna de las porfirias agudas y ser mayor de 18 años. La Asociación Española de Porfiria invitó por correo electrónico a participar a sus asociados a través de un enlace anónimo al cuestionario. Período de respuesta: 10 de diciembre de 2019 a 10 de febrero de 2020.

Resultados: Se registraron 63 participaciones, siendo 44 de ellas completas, 86% fueron mujeres con una edad media de 46 años (desviación estándar 12 años). El 57% de los pacientes sufrieron al menos un episodio agudo en los últimos dos años con una duración media de los síntomas de 7 días, siendo los más comunes el dolor abdominal (77%), fatiga/cansancio (59%) y trastorno del sueño (57%). La urgencia fue el lugar donde los episodios se controlaron en un 34% de los pacientes. Los tratamientos más utilizados fueron analgésicos (50%) y hemina (47%). El 61% declaró que los episodios agudos y/o síntomas crónicos influían negativamente en su día a día, con un 6% de pacientes con discapacidad reconocida del 33-64%.

Discusión: La calidad de vida de los pacientes con porfirias agudas se vio afectada por dolor abdominal, fatiga y trastornos del sueño que originaron discapacidad en dos terceras partes de los pacientes.

Conclusiones: Las porfirias agudas son un grupo de enfermedades con gran impacto en la calidad de vida de los pacientes según el 61% de los encuestados. En los episodios agudos el 80% necesita tratamiento para el control de los síntomas.

Bibliografía

1. González MS, Baltanás NA, Amesti JN, Zaragoza LB. Diagnóstico precoz de porfirias en fase aguda. 2018.