



V-275. - CAPILAROSCOPIA EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE FABRY

C. Mejía Chew, J. Ríos Blanco, J. Barbado Hernández, F. Arnalich, M. López Rodríguez, en representación del Grupo de Trabajo Enfermedades Minoritarias

Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario la Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir los hallazgos de la capilaroscopia en una cohorte española de pacientes con enfermedad de Fabry. Comparar los hallazgos de capilaroscopia de pacientes que reciben terapia de reemplazo enzimático con agalsidasa-alfa versus aquellos que no reciben tratamiento.

Métodos: Estudio transversal que incluyó a los pacientes con enfermedad de Fabry que están en seguimiento en el Hospital Universitario La Paz (muestreo por conveniencia) realizado entre junio 2012 y mayo 2013. El estudio fue aprobado por el comité de ética del Hospital. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con diagnóstico genético de enfermedad de Fabry y que no hubiesen tenido trauma reciente en manos (< 2 semanas), ni presentaran fenómeno de Raynaud o esclerosis sistémica. Se obtuvo consentimiento informado de los pacientes antes de realizar la capilaroscopia. Ésta se realizó con la técnica habitual por el mismo médico quien desconocía si el paciente recibía o no terapia de sustitución enzimática.

Resultados: Se realizó la capilaroscopia a 6 pacientes con enfermedad de Fabry, 4 mujeres (67%) y 2 hombres (33%), que presentaban una edad media de 33 años (21-63 años). La mitad de los pacientes estaban recibiendo terapia de sustitución enzimática (TSE). Cinco pacientes (80%) presentaron alguna anomalía en la capilaroscopia, siendo los hallazgos más frecuentes la presencia de tortuosidades (67%), seguido de la pérdida de la densidad capilar (50%). El único paciente que no mostró anomalías en la capilaroscopia se encontraba recibiendo TSE.

Discusión: Más del 80% de los pacientes con enfermedad de Fabry tienen anomalías en la capilaroscopia. Los hallazgos patológicos más frecuentes fueron tortuosidades (67%) y pérdida de capilares (50%). El patrón capilaroscópico presente en pacientes con enfermedad de Fabry fue ligeramente irregular con cambios inespecíficos.