



El objetivo del estudio COPHASE fue determinar la carga de la enfermedad en un año y la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en pacientes con PHA

# LA PORFIRIA HEPÁTICA AGUDA (PHA)



Original article

### The burden of disease and quality of life in patients with acute hepatic porphyria: COPHASE study

Francisco Javier Castelbón Fernández<sup>a</sup>, María Barreda Sánchez<sup>b</sup>, Elena Arranz Canales<sup>a</sup>, María Encarnación Hernández Contreras<sup>c</sup>, Isabel Solares<sup>a</sup>, Montserrat Morales Conejo<sup>a</sup>, Álvaro Muñoz Cuadrado<sup>d</sup>, Araceli Casado Gómez<sup>d,\*</sup>, María Yébenes Cortés<sup>d</sup>, Encarna Guillén Navarro<sup>e</sup>

<sup>a</sup> Consulta de Porfirias, CSUR de errores congénitos del metabolismo, Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Spain  
<sup>b</sup> Instituto Murciano de Investigación Biosanitaria Virgen de la Arrixaca (IMIB-Arrixaca), Murcia, Spain  
<sup>c</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca/Universidad de Murcia, Murcia, Spain  
<sup>d</sup> Pharmacoconomics & Outcomes Research Iberia (PORIB), Madrid, Spain  
<sup>e</sup> Sección Genética Médica, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca/Universidad de Murcia/IMIB-Arrixaca, Murcia, Spain

## Características del estudio



Comprende un grupo de enfermedades genéticas raras caracterizadas por crisis neuroviscerales

Se manifiestan por dolor abdominal y síntomas neurológicos y/o psicológicos que interfieren en la capacidad de llevar una vida normal

# RESULTADOS

**Table 1**  
Sociodemographic characteristics.

Characteristics	Total patients (N = 28)
Age, years (SD)	36.6 (10.2)
Gender, n (%)	
Woman	25 (89.3)
Male	3 (10.7)
Race, n (%)	
Caucasian	27 (96.4)
Latin	1 (3.6)

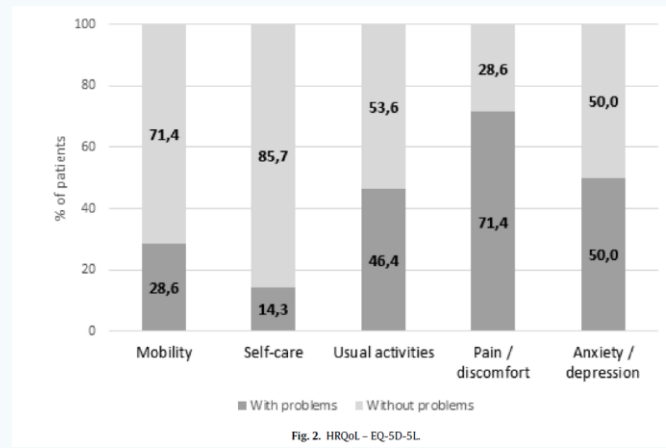


Fig. 2. HRQoL - EQ-5D-5L

El coste medio anual de la PHA fue de **38.255,40€ / por pacientes (€ 2021)**

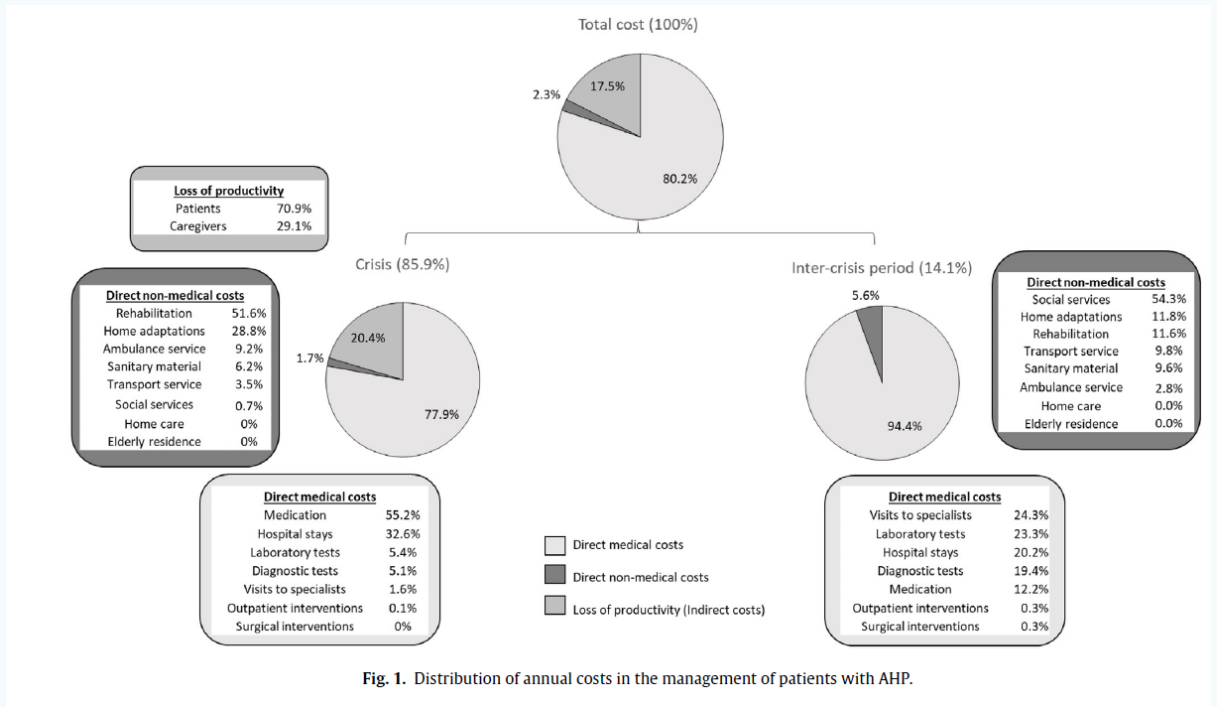


Fig. 1. Distribution of annual costs in the management of patients with AHP.

Los pacientes con PHA se asocian con un alto impacto económico y una CVRS afectada en la dimensión dolor/malestar, con impacto negativo en el desempeño de las actividades diarias y riesgo de enfermedades psiquiátricas.