



Workshop

Neoplasias Mieloproliferativas Crónicas

Ph Negativas

2015

POLICITEMIA VERA

Dra. Pilar León

Becada Hematología

Universidad de Chile Sede Oriente

Hospital del Salvador



CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

- PCC, hombre
- 33 años presenta cólico biliar
- Anamnesis :
 - Cefalea
 - Bochornos
 - Hormigueos en las manos
 - Dolor torácico tipo puntada ocasional
- Ex físico: **Esplenomegalia** 5 cm BRC



CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

- **HB 18,0 gr/dl, Hcto 54%, GB 9×10^3 /ul** Fórmula N, Plaquetas 250×10^3 /ul, Uricemia 8,7mg/dL
- Eco Abd: Colelitiasis, **Hepato-Esplenomegalia**
- Volumen total Cr⁵¹ Esperado 4300 ml/
Encontrado 4804 ml (**Diferencia +504 ml**)
- Biopsia MO: Celularidad aumentada, con **hiperplasia** eritroblástica y megacariocítica
- Mutación **JAK2 V617F (+)** (2009)



CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

• Diagnóstico: Policitemia Vera

Tabla 13-3. Criterios diagnósticos de policitemia vera

Criterios mayores	Criterios menores
Volumen eritrocítico: Varón: más de 36 ml/kg Mujer: más de 32 ml/kg Saturación arterial O₂ igual o mayor de 92% Esplenomegalia	Trombocitosis mayor de $400 \times 10^9/L$ Leucocitosis: más de $12 \times 10^9/L$ FAL mayor de 100 B₁₂ sérica mayor de lo normal y CLFB12 mayor de lo normal

FAL, fosfatasa alcalina de los leucocitos; CLFB12, capacidad libre de fijación de B₁₂.

Se establece el diagnóstico si los tres criterios mayores están presentes o bien los dos primeros criterios mayores junto con dos menores.



CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

Criterios Diagnóstico revisados de la OMS

Criterios primarios

1. Hemoglobina > 18.5 g/dL en los hombres, 16.5 g/dL en mujeres u otra evidencia de una aumento del volumen de las células rojas (*)
2. Presencia de *JAK2* 617V>F u otra mutación funcionalmente similar tal como la mutación en el exon *JAK2*

Criterios secundarios

1. Biopsia de la médula ósea mostrando aumento celular con crecimiento de tres líneas (panmielosis) con proliferación prominente de eritroides, granulocitos y megacariocitos
2. Eritropoyetina sérica por debajo de lo normal
3. Formación in vitro de colonias eritroides endógenas

El diagnóstico requiere la presencia de ambos criterios primarios y de un criterio secundario o de un criterio primario y 2 criterios secundarios

* La hemoglobina o el hematocrito mayores del percentil 99 en el método de referencia para la edad, sexo, altitud de la residencia o hemoglobina > 17 g/dL en los hombres y 15 g/dL en las mujeres si se asocian con un aumento documentado de al menos 2 g/dL sobre el valor basal o a un aumento > 25% de la masa celular roja por encima del valor normal



CASO CLÍNICO –POLICITEMIA VERA

Tratamiento:

- Sangrías c/45 días
- Mantiene
 - Hcto entre 42%-45%
 - GB 3,5-5,0x 10³/ul
 - Plaq N
- Esplenomegalia lentamente progresiva
- 4 años de evolución: Se agrega **Hydrea** (ajuste de dosis desde 500mg trisemanal a 1gr/día)



CASO CLÍNICO –POLICITEMIA VERA

- 10 años de evolución (43 años):
 - Dolor abdominal intenso en HI, asociado a sensación febril y sudoración nocturna
 - Bazo 14 cm BRC
 - **Biopsia MO:** Celularidad conservada, con hiperplasia megacariocítica, con acúmulos de MK, de formas y tamaños variables.
 - **Esplenectomía:**
 - Bazo 1500gr
 - **Trombosis** epiplón mayor y vena porta



CASO CLÍNICO –POLICITEMIA VERA

- Post cirugía:
 - Inicia **TACO**
 - Plaquetas hasta 2.000.000
 - Aumenta Hydrea máx 1,5 gr/día



CASO CLÍNICO –POLICITEMIA VERA

- 20 años de evolución (53 años)
 - **Hepatomegalia** progresiva, 3 cm BRC
 - Hcto 35%-40%
 - GB 5-10 $10^3/\mu\text{l}$,
 - **Plaq $>1000 \times 10^3/\mu\text{L}$ 3**
 - **LDH** elevada 1.405 mg/dl
 - **Blastos 1%**



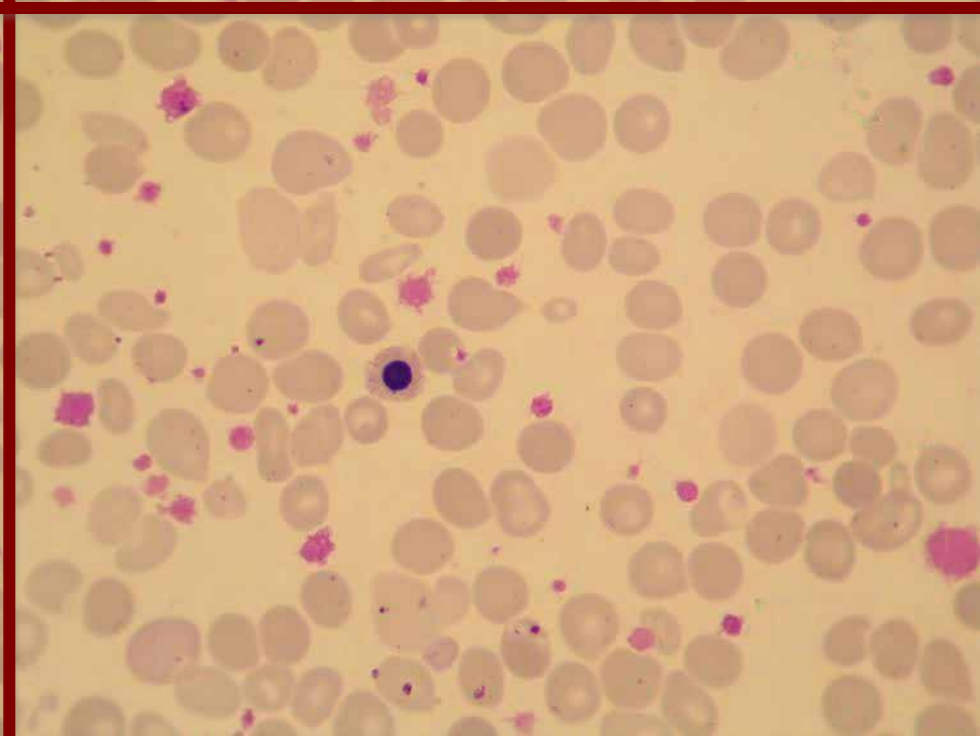
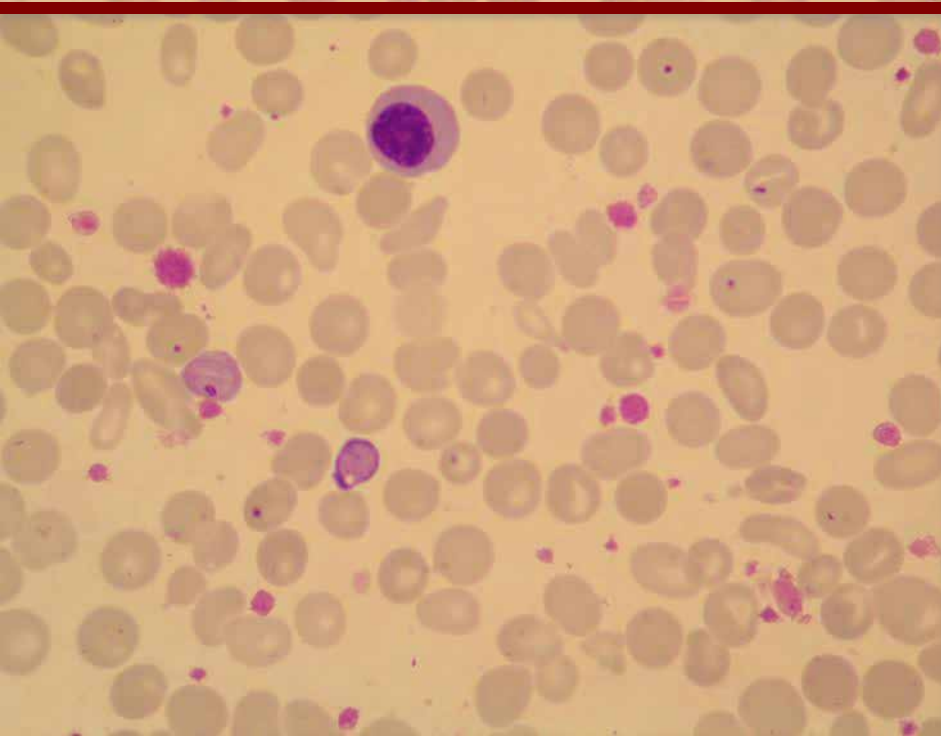
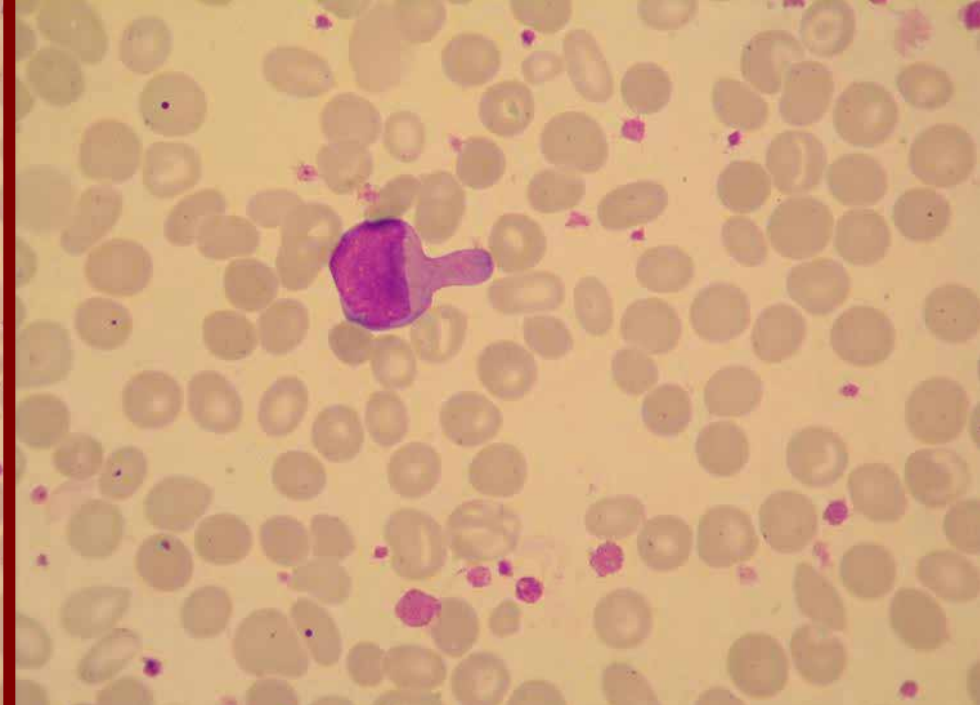
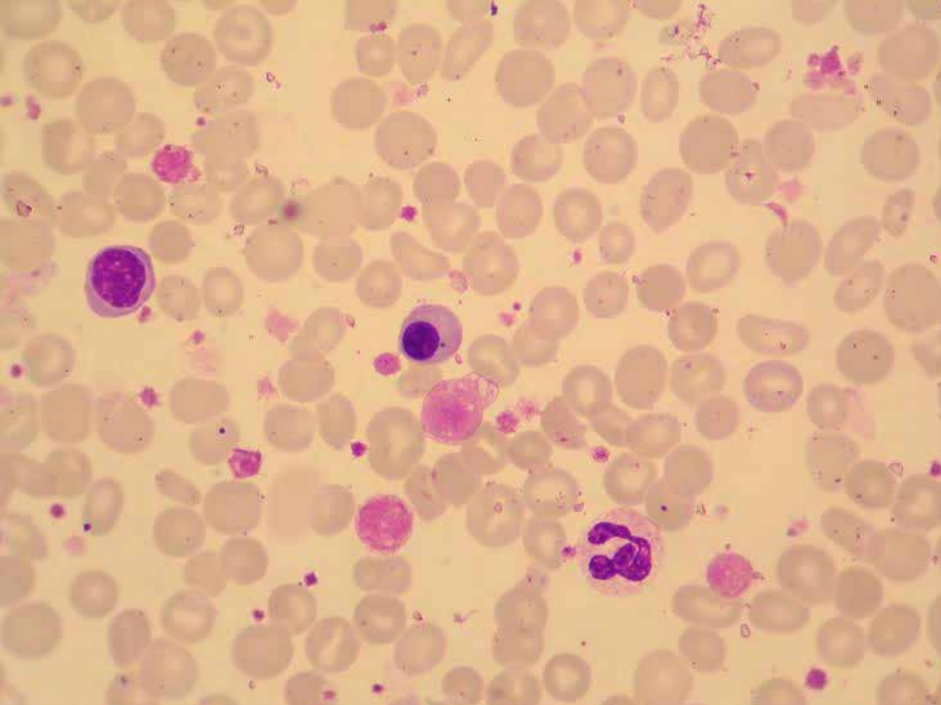
CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

- 2010 Hospitalizado por shock séptico 2ario a Prostatitis
- Dic 2011 **Biopsia MO**: Moderadamente hiper celular, aumento de retículo y áreas de fibrosis, aumento de megacariocitos irregulares, con atipias, disminución de la serie eritroide y mieloide, con caracteres de Neoplasia Mieloproliferativa, concordante con **fase “Post-policitémica”** de PV

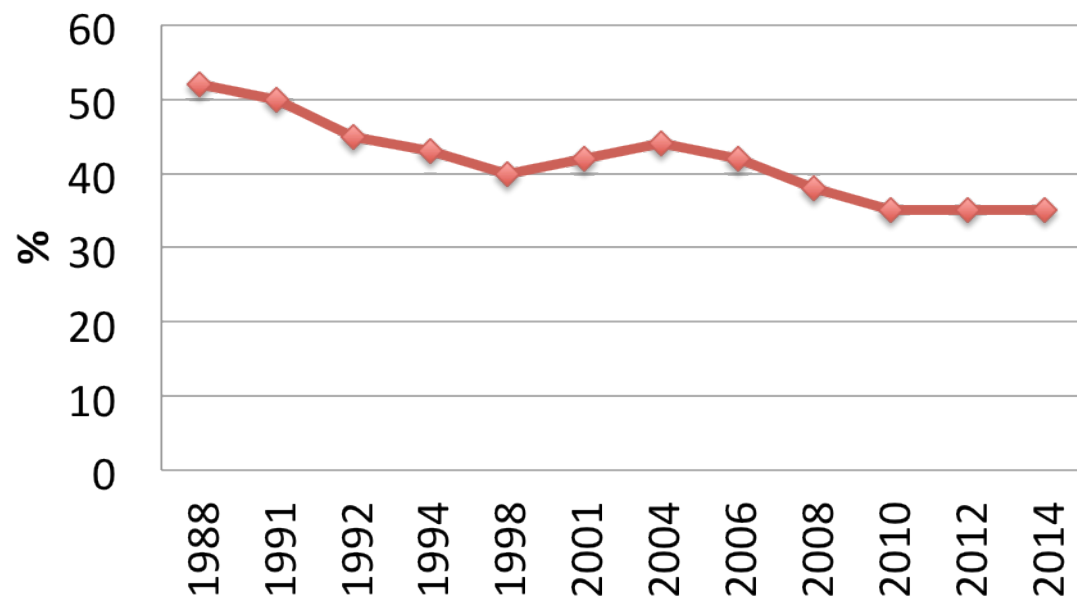


CASO CLÍNICO –POLICITEMIA VERA

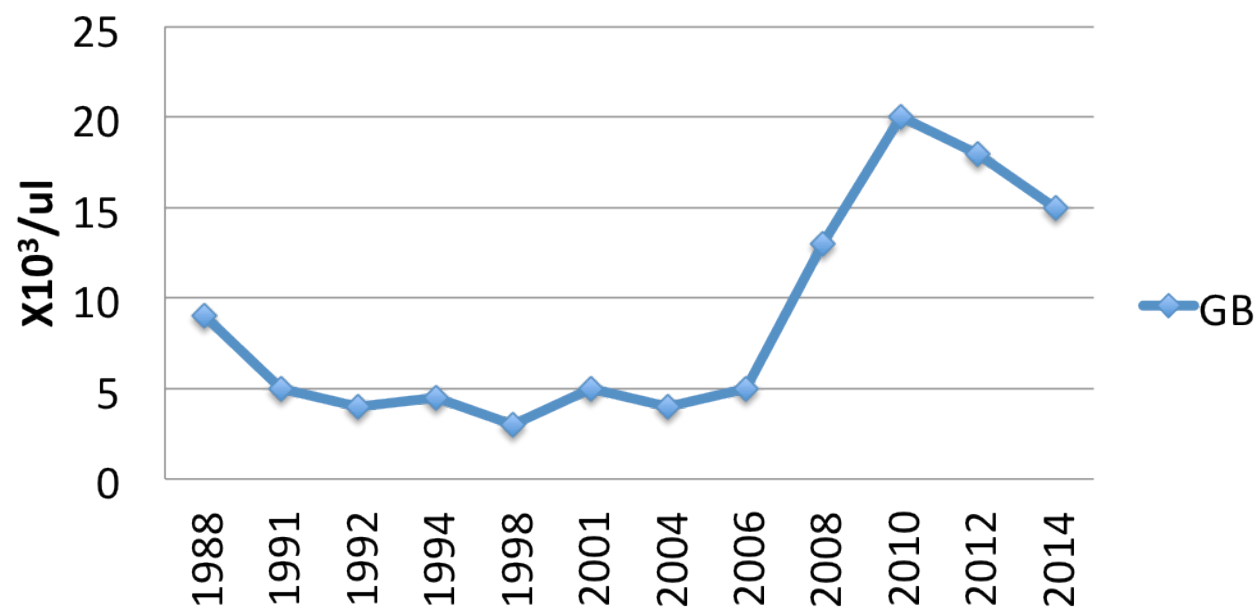
- 27 años de evolución (61 años)
 - **Asintomático**
 - **Hepatomegalia** progresiva, 10 cm BRC
 - Hcto 35% estable. Anisopoiquilocitosis severa con presencia de dacriocitos y eliptocitos, corpúsculos de Howell Jolly (+)
 - **GB aumentan** 15-20 $10^3/\mu\text{l}$
 - Plaq $>1000 \times 10^3/\mu\text{L}$ 3
 - **LDH** elevada hasta 3000 mg/dl
 - **Blastos** 4%



Hcto



GB





CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

- Tratamiento:
 - Hidroxiurea 500mg c/12hrs.
 - Neosintron
 - Alopurinol
 - AAS
 - Sin sangrías desde el 2005



CASO CLÍNICO – POLICITEMIA VERA

- Resumen :
 - Paciente con Dg de PV a los 33 años.
 - 27 años de evolución.
 - Complicaciones:
 - Esplenomegalia gigante
 - Trombosis de la Porta
 - Evolución a Mielofibrosis