

TROMBOSIS, TROMBOFILIA Y SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS CRÓNICOS. A PROPÓSITO DE CUATRO CASOS

Iruin G, Quintana R, Arrizabalaga B, Erkiaga S, Aragües P, Olazabal I, Chacón J.

Servicio de Hematología. Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia

Introducción: Los Síndromes mieloproliferativos crónicos (SMPc), especialmente Policitemia Vera (PV) y Trombocitemia esencial (TE) son factores de riesgo de trombosis. La morbilidad viene determinada por la presencia de trombosis mayores. Al diagnóstico se presentan 30-39% en PV y 10-29% en TE. Presentamos 4 casos donde se combinan Trombofilia hereditaria y SMPc, provocando trombosis grave.

Caso 1: Varón, 48 años. en 1993 trombosis portal, esplenomegalia, plaquetas $779 \times 10^9/L$. Masa eritrocitaria 28,78 ml/K. TE. Tratamiento: Hidroxiurea y anticoagulantes orales (AO). En 1997 trombosis safena y femoral común izqda. E. Trombofilia: Factor V Leiden heterocigoto. En 1998 Hcto 58%, plaquetas $410 \times 10^9/L$. Flebotomías, Hidroxiurea y AO. En 2007 JAK2 mutado, Hcto 43%, plaquetas $238 \times 10^9/L$.

Caso 2: Mujer, 37 años, en 1992 insuficiencia hepática severa. TAC: trombosis vena portal y mesentérica. Hcto 48%, plaquetas $422 \times 10^9/L$, leucocitos $28 \times 10^9/L$ (S 78%, C 2%, L 20%). Masa eritrocitaria 37 ml/K. Tratamiento: AO. En 1993 recidiva trombosis portal más suprahepáticas. Biopsia hepática: S. Budd-Chiari. Se coloca TIPS. Normalización de Hcto, plaquetas y leucocitos. En 2006 JAK2 mutado, Hcto 43%, plaquetas $380 \times 10^9/L$. Sigue AO, sin citorreductores.

Caso 3: Mujer, 39 años, en 1998 Hcto 48%, plaquetas $504 \times 10^9/L$, leucocitos $12.9 \times 10^9/L$. Masa eritrocitaria 34,2 ml/K. EPO 3.0 mU/L. PV. Flebotomías. En 2000 infarto agudo de miocardio (IAM), angioplastia y Stent. Ticlopidina, Aspirina e Hidroxiurea. En 2003 se suspende Hidroxiurea por planificación embarazo. IAM, nuevo Stent. E. Trombofilia: Factor II 20210A heterocigoto. Clopidogrel e Hidroxiurea. En 2005 JAK2 mutado. Hcto 42%, plaquetas $326 \times 10^9/L$.

Caso 4: Mujer, 52 años, en 2002 trombosis femoral superficial y poplítea. AO 6 meses. En 2003 fallo hepático agudo. S. Budd-Chiari. Trasplante hepático. E. Trombofilia: Factor II 20210A heterocigoto. En 2005 43%, plaquetas $772 \times 10^9/L$. EPO 3.2 mU/L. JAK2 mutado. Hidroxiurea y AO.

Conclusiones: 1. La combinación de Trombofilia hereditaria y SMPc provoca clínica trombotica grave. 2. En pacientes con SMPc y trombosis se debe investigar hereditaria. 3. En trombosis de localización inusual se debe investigar la existencia de SMPc.