

SÍNDROME DE VON WILLEBRAND Y PLASMOCITOMA ADQUIRIDO

G. Iruin, A. Moretó, I. Ancin, E. Amutio, M. Puente, A. Balerdi, I. Etxegoien, J.C. García Ruiz
Servicio de Hematología. Hospital de Cruces. Barakaldo (Bizkaia)

Introducción y objetivos: El Síndrome de von Willebrand adquirido fue descrito en 1968. Tiene una incidencia muy baja, hasta 2005 se habían comunicado 300 casos. La falta de estudios prospectivos hace que no conozcamos la dimensión de este Síndrome. Se caracteriza por clínica hemorrágica de mucosas en pacientes adultos sin historia previa personal ni familiar, y datos analíticos similares a la E. de von Willebrand hereditaria. Se relaciona con síndromes linfoproliferativos, síndromes mieloproliferativos, enfermedades cardiovasculares, tumores sólidos y enfermedades autoinmunes.

Caso clínico:

- Mujer de 66 años, consulta el 23/09/08 por gingivorragias importantes desde hace 2 meses.
- Estudio de coagulación: APTT 44"/1.6, IP 100%, F. 411 mg/dL Pl. 347.000/mL
 PFA Colágeno/Epinefrina > 300 seg. PFA Colágeno /ADP > 300 seg.
 FVIII/C 9,5% FvW/Act < 9,5% FvW/Ag 8,3%
- Estudio familiar a los 3 hijos negativo para enfermedad de von Willebrand.
- Analítica: perfil general, hepático, renal, proteinograma, T4, TSH y marcadores tumorales normales. ANA 1/50, ENAS ssa / Ro60 positivo.
- TAC: 3 nódulos pulmonares <1 cm inespecíficos. Nódulo tiroideo izquierdo 2,2 cm quístico.
- Ecocardiograma: sin alteraciones significativas.
- Evolución: precisó DDAVP y antifibrinolíticos por extr. dentarias con respuesta insuficiente.
- Proteinograma 28/04/10: CM 0,21 g/dL, inmunofijación IgG Kappa, Bence-Jones negativa, inmunofenotipo normal.
- TAC 24/06/11: Pérdida de altura de D1. Abombamiento muros anterior y posterior.
- RM 16/07/10: Fractura-aplastamiento con masa de partes blandas de cuerpo vertebral D1.
- Ingreso 21/07/10: Probable plasmocitoma vertebral. IQ:18/08/10 para evitar colapso medular.
- Tratamiento con inmunoglobulinas 1 g/kg días -3°, -2° y día +7°.
 0° día +5° día +12° día +21° día
 APTT 25"/29" 26"/29" 28"/29" 36"/29"
 FVIII/C 198% 162% 107% 22%
 FvW/Act 95% 134% 81% 10%
 FvW/Ag 129% 158% 98% 16%
- Anatomía patológica: Tejido fibrocartilaginoso y de médula ósea con infiltrados difusos de células de morfología plasmocelular que crecen en sábana. Mieloma múltiple.
- Aspirado medular: linfocitos maduros 8% y células plasmáticas 2,6%
- Tratamiento post-IQ: RT en acelerador lineal del 28/09/10 al 02/11/10 con toxicidad tipo II. A partir del 31/03/11 en tratamiento con Bortezomib 1.3 mg/m² días 1°, 4°, 8° y 11°, y dexametaxona 40 mg; días 1°-4° y del 9°-12°. Ciclos cada 21 días, actualmente completados 3 ciclos.
- Coagulación 30-05-11: Persisten datos similares al diagnóstico. FVIII/C 13%, FvW/Act < 10% y FvW/Ag 6%.

Conclusiones

- En nuestro caso la aparición de los síntomas y el diagnóstico de síndrome de von Willebrand adquirido precedieron en casi 2 años a la patología subyacente.
- La respuesta a las inmunoglobulinas fue buena como está descrito en la bibliografía al tratarse de gammopatía IgG y permitió una cirugía de riesgo sin complicaciones.
- La persistencia de datos analíticos de síndrome de von Willebrand puede deberse a que no está controlado totalmente el proceso subyacente o a otros posibles mecanismos implicados.