

TROMBOSIS COMO MANIFESTACIÓN PRIORITARIA EN HEMOGLOBINURIA PAROXÍSTICA NOCTURNA

A. Villegas¹, F.A. González¹, S. Osorio², S.F. Medina¹, E. Bolaños¹, F. de la Fuente¹, L. Vinuesa¹, J. Martínez¹, J. Díaz Mediavilla¹

¹Servicio de Hematología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.

²Servicio de Hematología. Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid

Fundamento: La complicación más frecuente en la HPN es la trombosis que causa el 40-67 % de muertes. Presentamos un paciente con hemolisis moderada, en el que predominan las trombosis mesentéricas.

Caso clínico: Paciente de 44 años, diagnosticado a los 30 de HPN con crisis hemolíticas periódicas. En el año 2001, acude con dolor epigástrico de 24 horas de evolución junto con náuseas y vómitos biliosos coincidiendo con una crisis hemolítica. En ese momento el estudio de hipercoagulabilidad fue negativo, la bioquímica fue normal salvo LDH de 1983 U/L, en la endoscopia presentaba lesiones vasculares duodenales y en el TC abdominal se observó dilatación de las asas de la 3ª y 4ª porción duodenal con zona central hiperdensa. Se diagnosticó de isquemia y trombosis intestinal y se comenzó tratamiento con anticoagulación. Posteriormente se le realizó resección de 10 cm de yeyuno trombosado, con nueva reintervención dos meses después. Desde entonces ha presentado múltiples episodios de dolor abdominal con ingresos hospitalarios con astenia importante, que le impide su trabajo habitual. Siempre ha mantenido la Hb > 9 g/dl sin necesidad transfusional. En mayo del 2010 inició tratamiento con eculizumab con: Hb 12,2 g/dl, LDH 1027 U/L, GOT 69 U/L, GPT 77 U/L, estudio del clon HPN (CD 59 (-) en 22 % de hematíes, CD 55(-) y CD 59 (-) en 54% y 22% de granulocitos). Desde la primera dosis de eculizumab ha presentando una notable mejoría clínica con desaparición de los dolores abdominales, disminución de la LDH (600 U/L), GOT (22) y GPT (28). Al año del tratamiento, continúa asintomático, sin crisis hemolíticas ni abdominales, Hb normal y LDH 440 U/L y se ha incorporado a su actividad laboral desde hace 10 meses.

Discusión: En HPN la principal causa de muerte son los eventos tromboembólicos. La incidencia está en relación con el tamaño de la clona HPN, aunque se han observado también con clonas inferiores al 10%, con mínima hemolisis y ausencia de historia transfusional como en el caso que nos ocupa. Ensayos clínicos han demostrado que eculizumab reduce significativamente el riesgo de trombosis en el 85-94% de los pacientes. Recientemente se ha comunicado que eculizumab tiene impacto en la supervivencia de los pacientes con HPN, haciéndola comparable a la de un grupo control.