



CASO 29
MARZO 2023

Eva Soria (R1 M. Interna)

Dra. Marta Vázquez (Adjunta M. interna)



Varón de 58 años que ingresa por fiebre y dolor abdominal

ANTECEDENTES PERSONALES

- NAMC
- AL: trabaja en una fábrica de conservas
- FRCV: no HTA, no DL, no DM2
- Hábitos tóxicos: *exfumador* de 40 paquetes/año desde hace 15 años
- No viajes recientes, no vive en medio rural. No contacto con animales
- Ingreso hace 2 años por Neumonía LII adquirida en la comunidad.
- Síndrome tóxico por aceite de Colza en 1981, sin secuelas.
- No IQ.
- Síndrome ansioso-depresivo de larga evolución. Tratamiento: Seroxat (0-1-0), Alapryl (0-1-1)



ENFERMEDAD ACTUAL

Cuadro de **1 mes** de evolución de **dolor abdominal** localizado en **HCI**, irradiado difusamente al resto del abdomen, **progresivo**, se **incrementa con el decúbito lateral izdo**. Se acompaña **de sensación de distensión abdominal y plenitud postprandial**, sin náuseas ni vómitos. No alteración del hábito intestinal. Heces de aspecto normal.

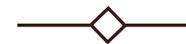
Fiebre en la última semana, hasta **38°C**, de predominio **vespertino**, **con sudoración**, no prurito, no tiritona.

Disnea de moderados esfuerzos, sin ortopnea ni DPN, no dolor torácico. Tos seca.

No cefalea ni mareo.

Hiporexia, astenia y debilidad generalizada.

No ha perdido peso subjetivamente





EXPLORACIÓN FÍSICA

- TA 125/75 mmHg, FC:90 lpm, T^a 37.8°C, SatO₂ basal: 95% .
- Buen estado general. Bien nutrido e hidratado. Normocoloreado y bien perfundido. Eupneico basal. PVY normal. Boca y faringe sin hallazgos. No adenopatías. COC.
- Cardíaca: rítmico a 100 lpm, no soplos.
- Pulmonar: Abolición de MV y vibraciones vocales en base y campo medio izquierdos, resto MVC.
- Abdomen: globuloso, no distendido, blando y depresible, doloroso en HCI sin peritonismo, se palpa esplenomegalia de 10 cm bajo reborde costal, dolorosa, no hepatomegalia. RHA presentes.
- EEII: No edemas ni signos de TVP.



LABORATORIO

Serie roja: Hb 14, VCM 77, HCM 25, Hto 42%

Serie blanca: **Leucos 20.300 (79%N, 7% linfos, 7%
cayados, 8% Mo, 1% Eosin),**

Coag: plaquetas 255.000, **VSG 42**, TP 64%, INR
1.38, FD 839,

BQ general: glucosa 124, Cr 0.98, urea 26, AU 2.6,
FG 71, PT 6.1, Calcio 8.1, sodio 134, potasio 5.32,
PCR 243, COL 138, TG 120

PFH: **GOT 58, GPT 93, GGT 398, FA 980, Bi total
1.6, Bi directa 0.8, LDH 1325,**

Perfil férrico: **Fe 16, ferritina 301, TF 174, IST 9%**





IMAGEN: ecografía
abdominal

Esplenomegalia, el bazo mide **21.7** cm en su eje longitudinal. Se aprecian áreas periféricas de disminución de ecogenicidad, compatibles con *infartos o áreas abscesificadas*, sin poder especificar.

No líquido libre.

Hígado de tamaño normal.

Vía biliar no dilatada.

Vesícula normal



IMAGEN: Rx tórax



EN RESUMEN

Clínica: dolor HCI + sd constitucional + fiebre 38°C con sudoración

EF: abolición de MV hasta campos medios izquierdo + dolor en HCI y esplenomegalia 10 cm

Analítica: elevación RFA + Leucocitosis con neutrofilia + alteración PFH (patrón mixto) + alteración perfil férrico.

Ecografía abd: esplenomegalia 21.7 cm + áreas periféricas compatibles con infartos vs abscesos

Rx tórax: derrame pleural unilateral izquierdo

ALTERACIONES DE LAS PFH

TRASTORNO	BILIRRUBINA	AMINOTRANSFERASAS	FOSFATASA ALCALINA
Hemólisis/ síndrome de Gilbert	Normal hasta 86 $\mu\text{mol/L}$ (5 mg/100 mL) 85% por fracciones indirectas Sin bilirrubinuria	Normales	Normal
Necrosis hepatocelular aguda (viral, isquémica, y hepatitis inducida por fármacos o tóxicas)	Ambas fracciones pueden estar aumentadas El pico habitualmente sigue a las aminotransferasas Bilirrubinuria	Aumentadas, a menudo > 500 IU ALT > AST	Normal a < 3× aumento normal
Trastornos hepatocelulares crónicos	Ambas fracciones pueden estar altas Bilirrubinuria	Aumentada, pero en general < 300 IU	Normal a < 3× aumento normal
Hepatitis alcohólica, cirrosis	Ambas fracciones pueden estar altas Bilirrubinuria	AST:ALT > 2 sugiere hepatitis alcohólica o cirrosis	Normal a < 3× aumento normal
Colestasis intrahepática y extrahepática (ictericia obstructiva)	Ambas fracciones pueden estar altas Bilirrubinuria	Incremento normal a moderado Rara vez > 500 IU	Alta, con frecuencia > 4× incremento normal
Enfermedades infiltrativas (tumor, granulomas)	Habitualmente normal	Normal o un poco alta	Alta, a menudo > 4× aumento normal Fraccionar o confirmar el origen hepático con 5'-nucleotidasa o glutamiltranspeptidasa y

ALTERACIONES DE LAS PFH

TRASTORNO	BILIRRUBINA	AMINOTRANSFERASAS	FOSFATASA ALCALINA
Hemólisis/ síndrome de Gilbert	Normal hasta 86 $\mu\text{mol/L}$ (5 mg/100 mL) 85% por fracciones indirectas Sin bilirrubinuria	Normales	Normal
Necrosis hepatocelular aguda (viral, isquémica, y hepatitis inducida por fármacos o tóxicas)	Ambas fracciones pueden estar aumentadas El pico habitualmente sigue a las aminotransferasas Bilirrubinuria	Aumentadas, a menudo > 500 IU ALT > AST	Normal a < 3× aumento normal
Trastornos hepatocelulares crónicos	Ambas fracciones pueden estar altas Bilirrubinuria	Aumentada, pero en general < 300 IU	Normal a < 3× aumento normal
Hepatitis alcohólica, cirrosis	Ambas fracciones pueden estar altas Bilirrubinuria	AST:ALT > 2 sugiere hepatitis alcohólica o cirrosis	Normal a < 3× aumento normal
Colestasis intrahepática y extrahepática (ictericia obstructiva)	Ambas fracciones pueden estar altas Bilirrubinuria	Incremento normal a moderado Rara vez > 500 IU	Alta, con frecuencia > 4× incremento normal
Enfermedades infiltrativas (tumor, granulomas)	Habitualmente normal	Normal o un poco alta	Alta, a menudo > 4× aumento normal Fraccionar o confirmar el origen hepático con 5'-nucleotidasa o glutamiltranspeptidasa y

DERRAME PLEURAL



CRITERIOS DE LIGHT

	<i>TRANSUDADO</i>	<i>EXUDADO</i>
Proteínas plasma/suero	<0.6	>0.5
LDH plasma/suero	<0.5	>0.5
LDH total	<2/3 niveles normales de LDH sérica	>2/3 niveles normales de LDH sérica

DERRAME PLEURAL

Derrames pleurales trasudativos

1. Insuficiencia cardiaca congestiva
2. Cirrosis
3. Síndrome nefrótico
4. Diálisis peritoneal
5. Obstrucción de la vena cava superior
6. Mixedema
7. Urinotórax

Derrames pleurales exudativos

1. Enfermedades neoplásicas
 - a. Enfermedad metastásica
 - b. Mesotelioma
2. Enfermedades infecciosas
 - a. Infecciones bacterianas
 - b. Tuberculosis
 - c. Micosis
 - d. Infecciones virales
 - e. Parasitosis
3. Embolia pulmonar
4. Enfermedad del aparato digestivo
 - a. Perforación esofágica
 - b. Enfermedad pancreática
 - c. Abscesos intraabdominales
 - d. Hernia diafragmática
 - e. Tras la cirugía abdominal
 - f. Tratamiento endoscópico de las várices por escleroterapia
 - g. Luego de trasplante hepático
5. Colagenopatías vasculares
 - a. Pleuritis reumatoide
 - b. Lupus eritematoso sistémico
 - c. Lupus inducido por fármacos
 - d. Síndrome de Sjögren
 - e. Granulomatosis con poliangitis (de Wegener)
 - f. Síndrome de Churg-Strauss
6. Posterior a cirugía de derivación arterial coronaria
7. Exposición al asbesto
8. Sarcoidosis
9. Uremia
10. Síndrome de Meigs
11. Síndrome de las uñas amarillas
12. Pleuropatía generada por fármacos
 - a. Nitrofurantoína
 - b. Dantroleno
 - c. Metisergida
 - d. Bromocriptina
 - e. Procarbazina
 - f. Amiodarona
 - g. Dasatinib
13. Pulmón atrapado
14. Radioterapia
15. Síndrome posterior a lesión cardiaca
16. Hemotórax
17. Lesión yatrógena
18. Síndrome de hiperestimulación ovárica
19. Enfermedad pericárdica
20. Quilotórax

DERRAME PLEURAL

Derrames pleurales trasudativos

1. Insuficiencia cardiaca congestiva
2. Cirrosis
3. Síndrome nefrótico
4. Diálisis peritoneal
5. Obstrucción de la vena cava superior
6. Mixedema
7. Urinotórax

Derrames pleurales exudativos

1. Enfermedades neoplásicas
 - a. Enfermedad metastásica
 - b. Mesotelioma
2. Enfermedades infecciosas
 - a. Infecciones bacterianas
 - b. Tuberculosis
 - c. Micosis
 - d. Infecciones virales
 - e. Parasitosis
3. Embolia pulmonar
4. Enfermedad del aparato digestivo
 - a. Perforación esofágica
 - b. Enfermedad pancreática
 - c. Abscesos intraabdominales
 - d. Hernia diafragmática
 - e. Tras la cirugía abdominal
 - f. Tratamiento endoscópico de las várices por escleroterapia
 - g. Luego de trasplante hepático
5. Colagenopatías vasculares
 - a. Pleuritis reumatoide
 - b. Lupus eritematoso sistémico
 - c. Lupus inducido por fármacos
 - d. Síndrome de Sjögren
 - e. Granulomatosis con poliangitis (de Wegener)
 - f. Síndrome de Churg-Strauss

6. Posterior a cirugía de derivación arterial coronaria
7. Exposición al asbesto
8. Sarcoidosis
9. Uremia
10. Síndrome de Meigs
11. Síndrome de las uñas amarillas
12. Pleuropatía generada por fármacos
 - a. Nitrofurantoína
 - b. Dantroleno
 - c. Metisergida
 - d. Bromocriptina
 - e. Procarbazina
 - f. Amiodarona
 - g. Dasatinib
13. Pulmón atrapado
14. Radioterapia
15. Síndrome posterior a lesión cardiaca
16. Hemotórax
17. Lesión yatrógena
18. Síndrome de hiperestimulación ovárica
19. Enfermedad pericárdica
20. Quilotórax

CAUSAS ESPLENOMEGALIA



Major causes of splenomegaly

Congestive
Cirrhosis
Heart failure
Thrombosis of portal, hepatic, or splenic veins
Malignancy
Lymphoma, usually indolent variants
Acute and chronic leukemias
Polycythemia vera
Multiple myeloma and its variants
Essential thrombocythemia
Primary myelofibrosis
Primary splenic tumors
Metastatic solid tumors
Infection
Viral - Hepatitis, infectious mononucleosis, cytomegalovirus
Bacterial - <i>Salmonella</i> , <i>Brucella</i> , tuberculosis
Parasitic - Malaria, schistosomiasis, toxoplasmosis, leishmaniasis
Infective endocarditis
Fungal
Inflammation
Sarcoid
Serum sickness
Systemic lupus erythematosus
Rheumatoid arthritis (Felty syndrome)
Infiltrative, nonmalignant
Gaucher disease
Niemann-Pick disease
Amyloid
Other lysosomal storage diseases (eg, mucopolysaccharidoses)
Langerhans cell histiocytosis
Hemophagocytic lymphohistiocytosis
Rosai-Dorfman disease
Hematologic (hypersplenic) states
Acute and chronic hemolytic anemias, all etiologies
Sickle cell disease (children)
Following use of recombinant human granulocyte colony-stimulating factor

CAUSAS
ESPLENOMEGALIA
MASIVA



Neoplasias mieloproliferativas
Linfoma esplénico
Tricoleucemia
Leucemia linfática crónica
Talasemia mayor
Enfermedad de Gaucher
Leishmaniasis visceral
Sd. Palúdico con esplenomegalia

CAUSAS ESPLENOMEGALIA MASIVA



Neoplasias mieloproliferativas	
Linfoma esplénico	} Ausencia de citopenias
Tricoleucemia	
Leucemia linfática crónica	
Talasemia mayor	} Niños
Enfermedad de Gaucher	
Leishmaniasis visceral	} No antecedentes epidemiológicos
Sd. Palúdico con esplenomegalia	

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA



- Clínica compatible (astenia, MEG, saciedad precoz, dolor en HCI por esplenomegalia)
 - Fase crónica: fatiga, anorexia, molestias abdominales y sensación de plenitud (relacionados con la esplenomegalia)
 - Fase de aceleración: aumento de leucocitosis, progresión de la esplenomegalia.
 - Transformación blástica: fiebre, pérdida de peso y sudoración
- Causa de esplenomegalia gigante
- A/S: leucocitosis con predominio de neutrófilos, elevación de LDH
- Hepatomegalia por infiltración (alteración en las PFH)
- Derrame pleural paraneoplásico???
- Edad Dx 55-65 años

LEUCEMIA LINFÁTICA CRÓNICA



- Clínica compatible (astenia, MEG, saciedad precoz, dolor en HCI por esplenomegalia)
- Causa de esplenomegalia gigante
- A/S: leucocitosis (aunque con predominio de LINFOCITOS), elevación de LDH
- Hepatomegalia por infiltración (alteración en las PFH)
- Aumento del riesgo de infecciones (sobre todo bacterianas y de foco pulmonar) → Derrame pleural paraneumónico

CAUSAS INFECCIOSAS



BACTERIANAS: *endocarditis*, brucelosis, TBC, fiebre tiroidea, sífilis

VIRICAS: VEB, CMV, virus hepatitis, VIH

FUNGICAS: histoplasmosis

PARASITARIAS: leishmania visceral, paludismo

ENDOCARDITIS



- Esplenomegalia y abscesos vs infarto esplénicos por émbolos sépticos. Dolor en HCI
- A/S: leucocitosis con neutrofilia y elevación de RFA
- Cuadro compatible: clínica constitucional, fiebre vespertina, sudoración.

- No lesiones cardiacas previas ni soplos
- No estigmas cutáneos
- ¿Alteraciones hepáticas?
- ¿Derrame pleural?

AMPLIACIÓN DEL ESTUDIO

Microbiología: descartar etiología infecciosa

- Serologías:VIH, virus hepatotrópos,VEB y CMV
- Recogida HC x2
- PCR *Coxiella burnetii*, *Bartonella* spp, *Chlamydia* spp, *Legionella* spp, *Mycoplasma* y *Brucella*

Imagen:

- TC toracoabdominopélvico: definir esplenomegalia y derrame, valorar existencia de lesiones hepáticas.
- ETT: estudiar posibles lesiones cardiacas previas y existencia de vegetaciones

Toracocentesis: caracterización del derrame pleural (Bioquímica, micro, citología)

Biopsia de MO: estudio citogenético (gen Phliladelphia...)

En caso de no obtener resultados → valorar biopsia esplénica

BIBLIOGRAFÍA

Diagnóstico y tratamiento médico (DTM). Green Book. Capítulo S88: esplenomegalia. Marbán. 2015.

Clinical manifestations and evaluation of adults with suspected left-sided native valve endocarditis—UpToDate. https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-evaluation-of-adults-with-suspected-left-sided-native-valve-endocarditis?search=endocarditis&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#H973179262

Evaluation of splenomegaly and other splenic disorders in adults—UpToDate https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-splenomegaly-and-other-splenic-disorders-in-adults?search=esplenomegalia&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H23

Leucemia linfocítica crónica | Harrison. *Principios de Medicina Interna, 21e* | AccessMedicina | McGraw Hill Medical.
<https://accessmedicina.publicaciones.saludcastillayleon.es/content.aspx?bookid=3118§ionid=267825398#269189522>

Leucemia mieloide crónica | Harrison. *Principios de Medicina Interna, 21e* | AccessMedicina | McGraw Hill Medical
<https://accessmedicina.publicaciones.saludcastillayleon.es/content.aspx?bookid=3118§ionid=267814526#1194739595>

Linfoma no Hodgkin | Harrison. *Principios de Medicina Interna, 21e* | AccessMedicina | McGraw Hill Medical.
<https://accessmedicina.publicaciones.saludcastillayleon.es/content.aspx?bookid=3118§ionid=267814898#1194739643>

Splenic marginal zone lymphoma—UpToDate. https://www.uptodate.com/contents/splenic-marginal-zone-lymphoma?search=linfoma%20marginal%20esplenico&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#H4

Trastornos de la pleura | Harrison. *Principios de Medicina Interna, 21e* | AccessMedicina | McGraw Hill Medical.
<https://accessmedicina.publicaciones.saludcastillayleon.es/content.aspx?bookid=3118§ionid=268308050>

Valoración de la función hepática | Harrison. *Principios de Medicina Interna, 21e* | AccessMedicina | McGraw Hill Medical.
<https://accessmedicina.publicaciones.saludcastillayleon.es/content.aspx?bookid=3118§ionid=268187860>

...EN RESUMEN

- Varón de 58 años.
- Neumonía LII hace 2 años, Síndrome depresivo, Síndrome tóxico por aceite Colza sin secuelas

CUADRO CLÍNICO

- **Dolor en HCl** progresivo, 1 mes de evolución. Plenitud postprandial y sensación de distensión abdominal
- **Fiebre y sudoración**
- **Disnea de moderados esfuerzos** con tos seca
- **Síndrome general (hiporexia, astenia, debilidad)**
- **ESPLENOMEGALIA** gigante palpable, dolorosa
- Semiología de **Derrame pleural izquierdo**

ANALÍTICA

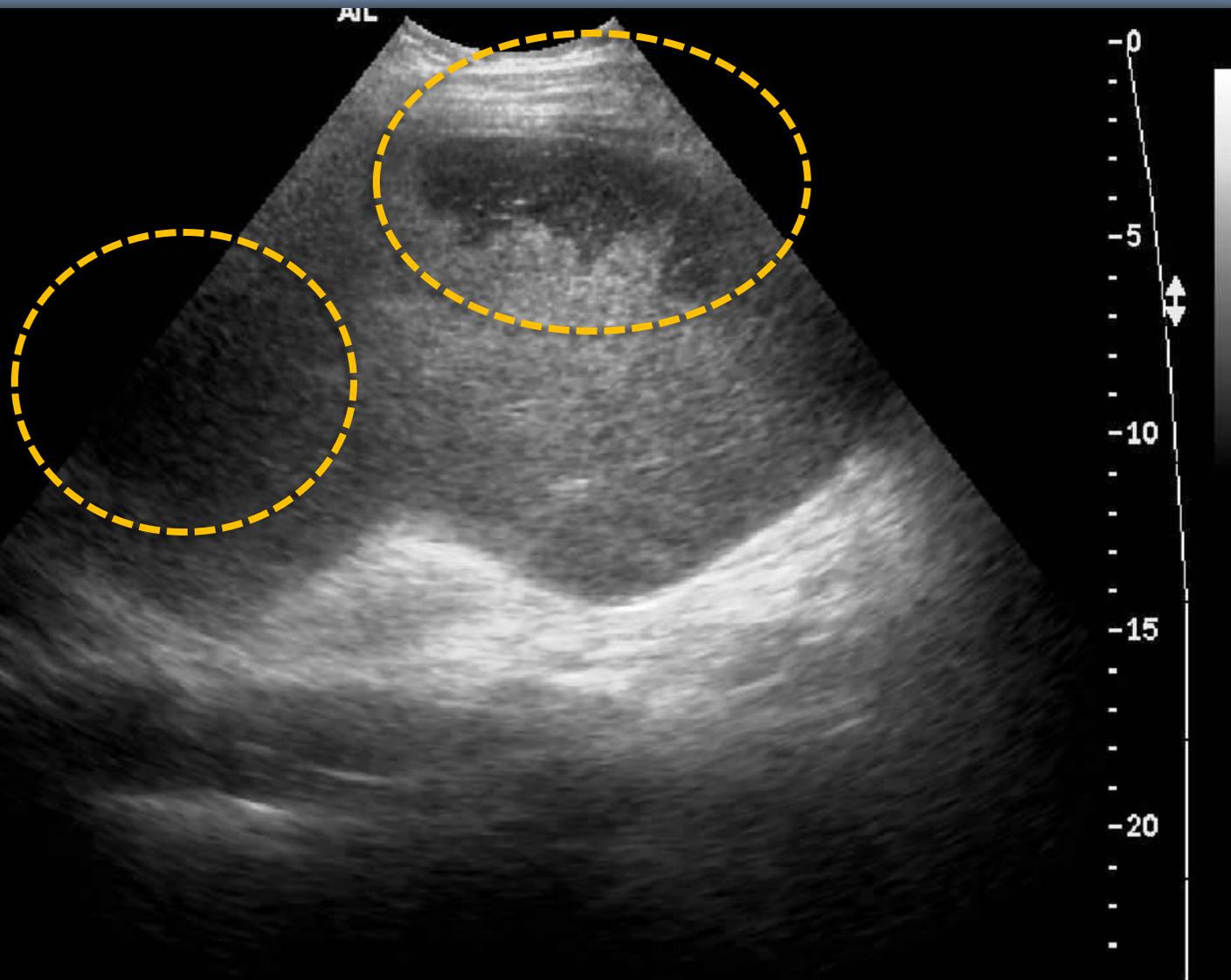
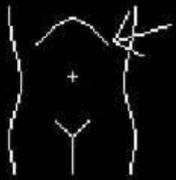
- **LEUCOCITOSIS** con DI: L 20.300 con 79N y 7% cay
- **ELEVACIÓN RFA:** VSG 42, PCR 243
- **COLESTASIS:** FA 980, GGT 398, Bi D 0.8 (VB, vesícula biliar e hígado normales en ECO)
- **LDH elevada:** 1325
- **Coagulopatía:** TP 64%. INR 1.38
- **Ferropenia**

RADIOLOGÍA

- **ESPLENOMEGALIA 21.7 cm**
- **Lesiones esplénicas: Infartos vs abscesos**
- **DP izdo, posible atelectasia y/o condensación LII.**

ECOGRAFIA ABDOMINAL

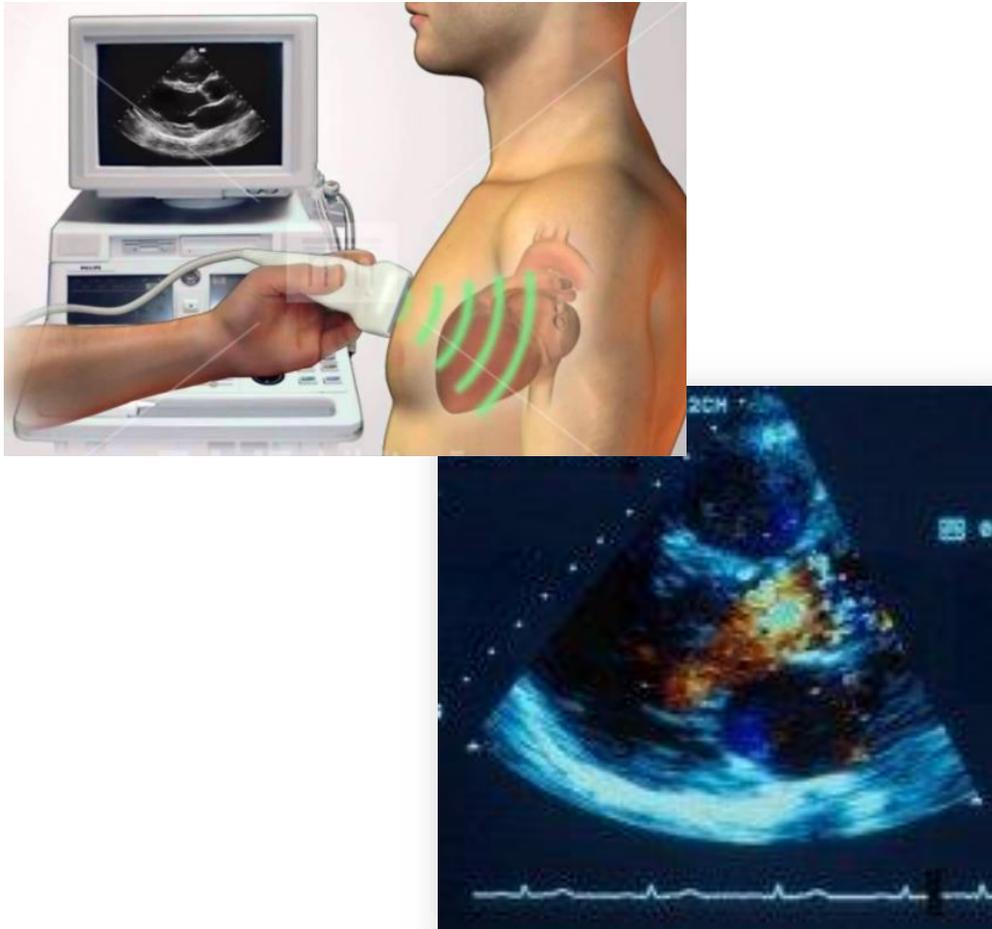
Map 3
170dB/C 2
Persist Off
2D Opt:FSCT
Fr Rate:Targ
SonoCT™



ESTUDIO LABORATORIO

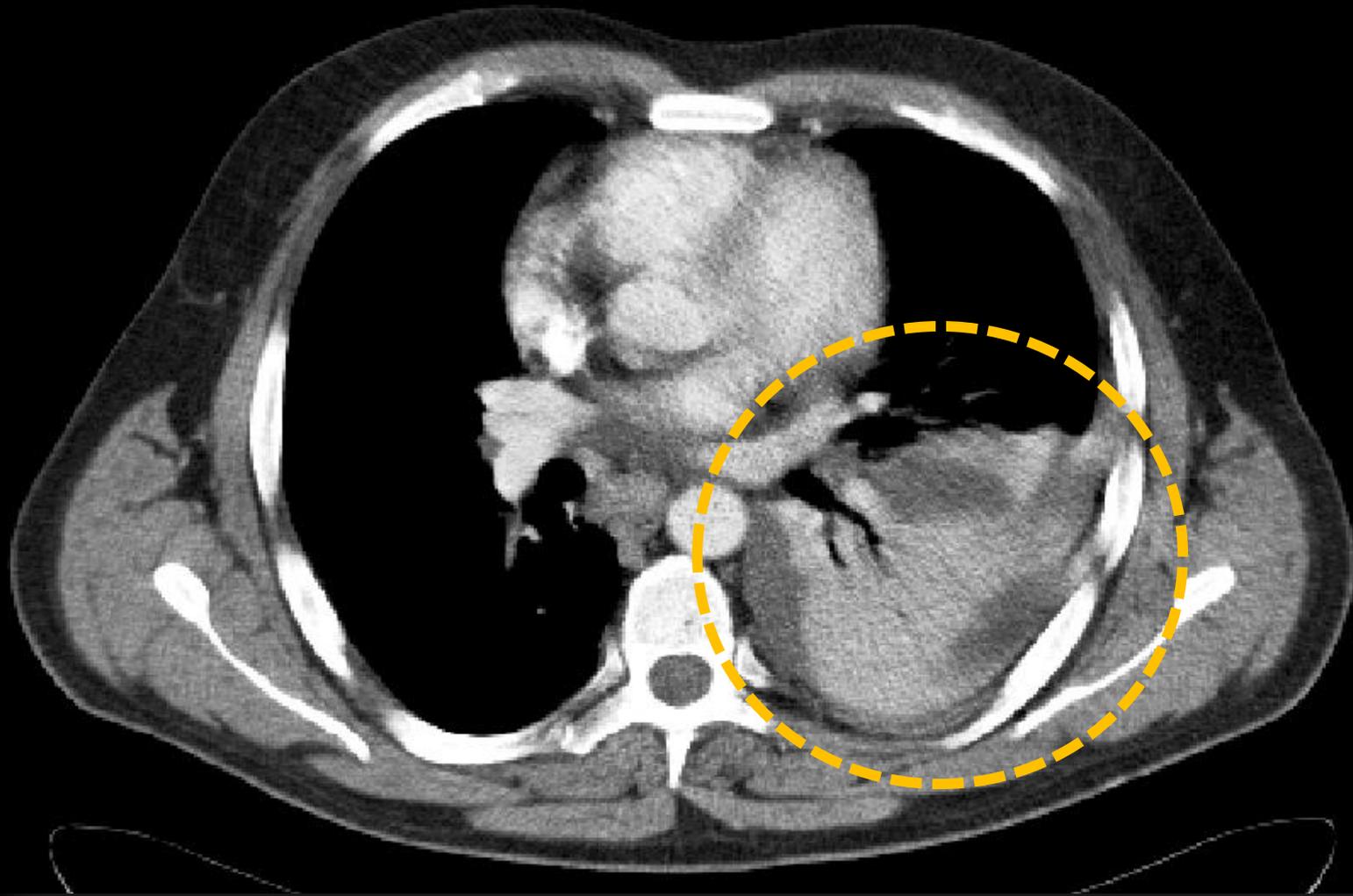
- ❖ **HEMOCULTIVOS (x3): NEGATIVOS**
- ❖ **HORMONAS TIROIDEAS:** Normales. **VITAMINA B12: 980 FÓLICO:** normal
- ❖ **PROTEINOGRAMA:** Proteínas Totales: 6.1 Albúmina: **2.72** Perfil EF normal
- ❖ **INMUNOGLOBULINAS:** **IgG 1996**, IgA e IgM normales
- ❖ **AUTOINMUNIDAD: ANA, ANCA, ANTIDNA, ENAS: NEGATIVOS**
COMPLEMENTO: Normal
- ❖ **MARCADORES TUMORALES:** β -2 MG, CA 72.4, CA 15.3, CA 19.9, CEA, AFP, NSE y SCC: NORMALES. **Ca 12.5: 57.9**
- ❖ **MANTOUX y CUANTIFERON** negativos
- ❖ **SEROLOGIAS:** **HBs Ag Negativo. ANTI HBS >100.000. Anti HBc Positivo.**
VHC negativo.
VIH: negativo.
CMV, VEB, VHS, Toxoplasma : IgG+/,IgM-
Brucella, Coxiella, Borrelia y LUES: negativo

...por presencia de fiebre y posibles abscesos esplénicos (vs infartos):

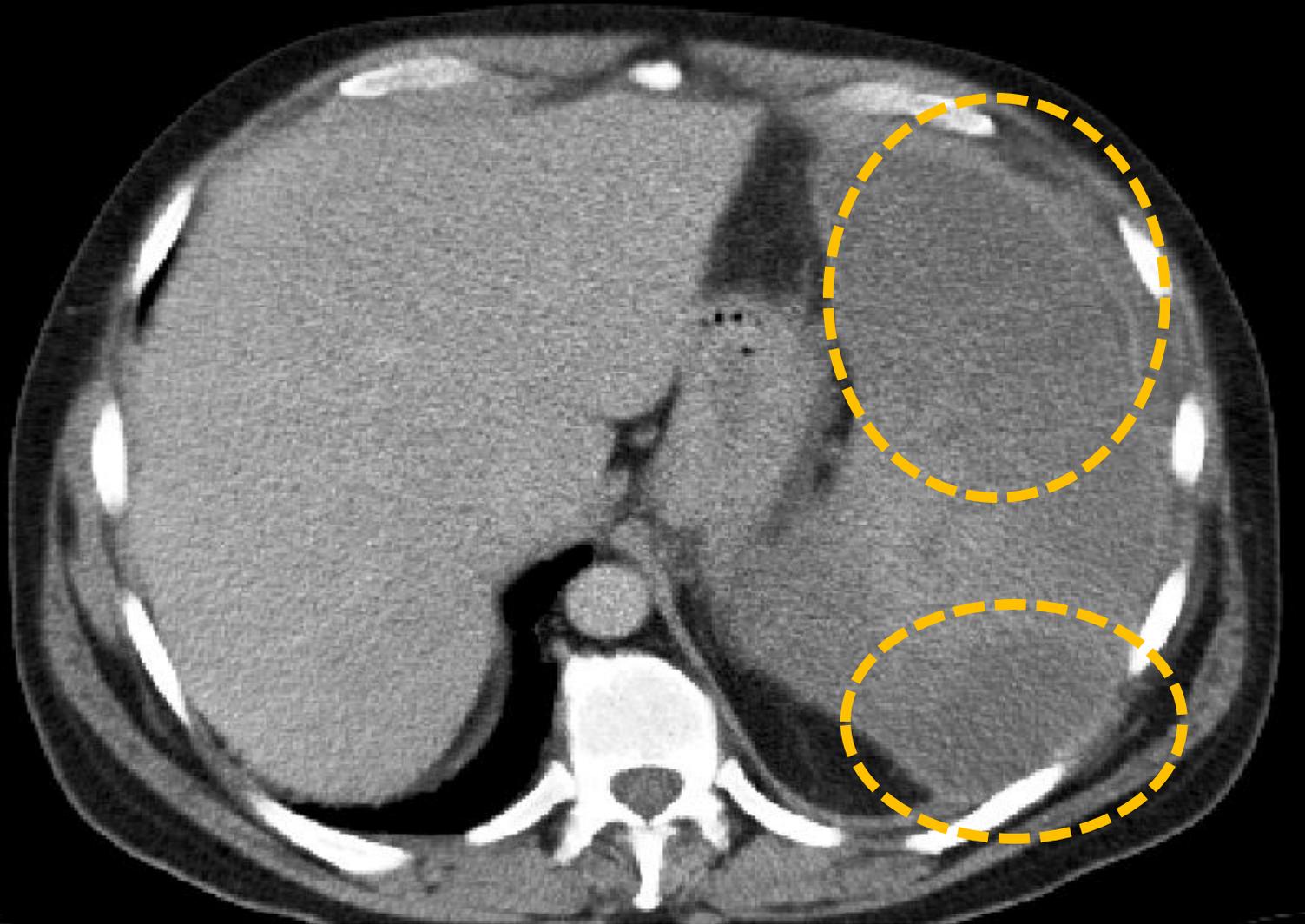


ECOCARDIOGRAMA TT:

- Dilatación biauricular ligera (AI 25 cm², AD 23 cm²)
- VI normal con función sistólica conservada. No ASC
- Válvulas sin alteraciones funcionales
- No se detectan imágenes sugestivas de endocarditis**

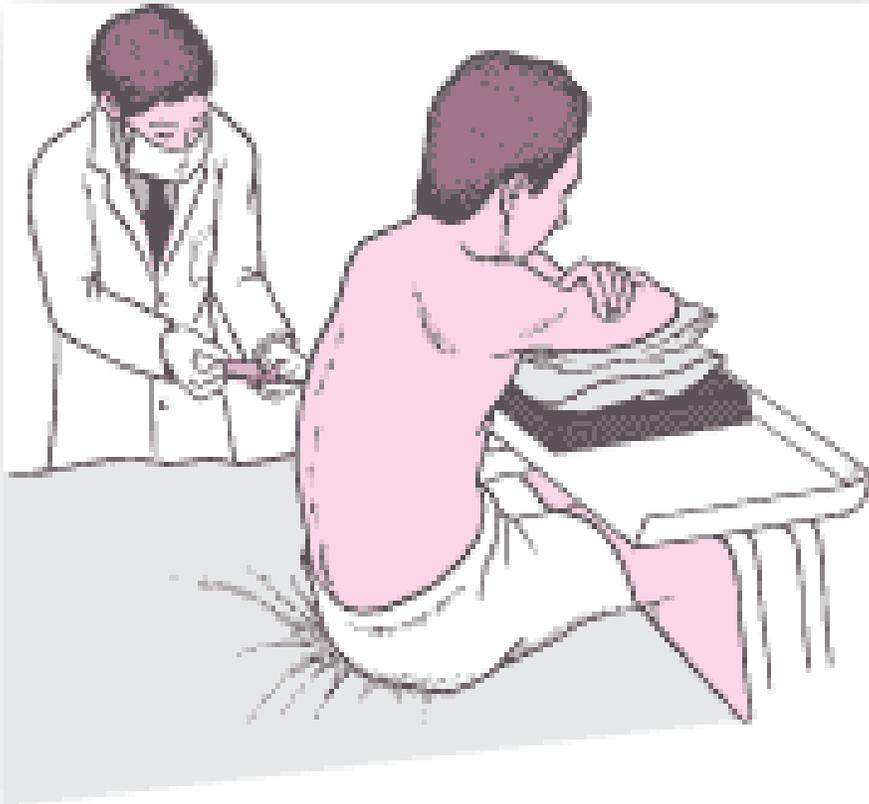


- En el tórax no se observan nódulos ni masas pulmonares.
- **Adenopatías mediastínicas** en compartimento prevascular de **1.3 cm** y adenopatía **subcarinal de 1.3 cm**, de morfología conservada.
- **Derrame pleural izquierdo moderado** junto con **atelectasia en el LII y pequeña condensación asociada**. Bronquios permeables.



- **ESPLENOMEGALIA**, con un bazo de 21 cm en longitudinal, presenta extensas zonas hipodensas en la periferia compatibles con **INFARTOS ESPLÉNICOS**.
- Líquido libre periesplénico en cantidad escasa.
- Defecto de replección en **vena porta** y **vena esplénica** compatible con **TROMBOSIS**.

...por presencia de derrame pleural izquierdo



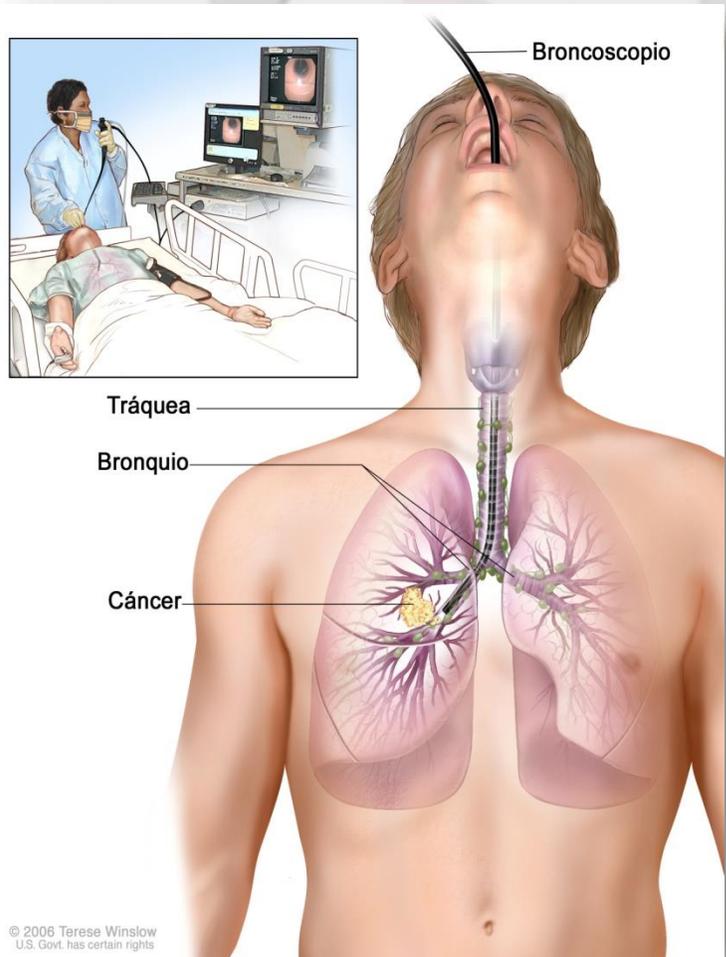
TORACOCENTESIS DIAGNÓSTICA ECOGUIADA:

- Proteínas: **2.8** g/dl.
- Glucosa **107** mg/dl
- Ph. **7.51**
- LDH: **610** U/L
- ADA: **20** U/L
- Células: **Leucocitos 2730**
95% MN.
5%PMN.

	TRASUDADO	EXUDADO
Relación LDH pleural/suero	< 0,6	> 0,6
Relación Proteínas pleural/suero	< 0,5	> 0,5
LDH en líquido pleural	≤ a 2/3 del límite superior normal de LDH sérica	> De 2/3 del límite superior del valor normal sérico

- Líquido pleural con inflamación aguda y crónica inespecífica
- Negativo para malignidad

- Cultivo aerobio/anaerobio de LP: **NEGATIVO**
- Tinción Ziehl-Neelsen en LP: **NEGATIVO**



BRONCOSCOPÍA:

- VAS sin alteraciones. Cuerdas vocales normales.
- Tráquea y carina principal normales.
- Ambos hemisistemas bronquiales con **signos inflamatorios agudos** de mucosa bronquial y **secreciones mucopurulentas** en cantidad moderada.
- En **LII estenosis de luces bronquiales** sugestivo de **compresión extrínseca**.

CITOLOGÍA BAS: negativa para malignidad.

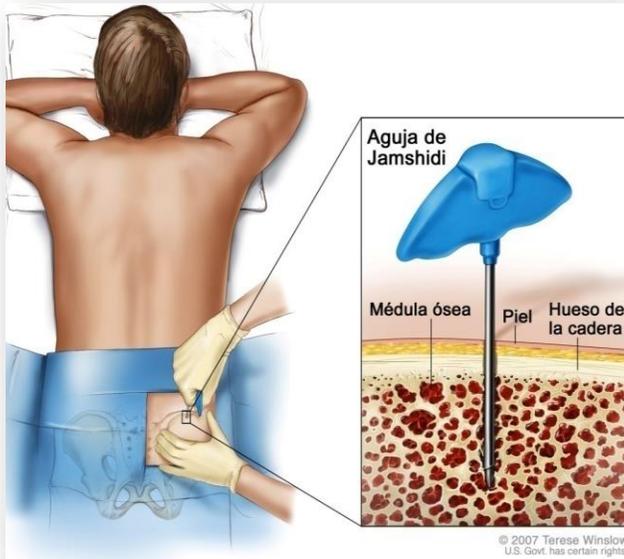
- **Cultivo aerobio/anaerobio de BAS: NEGATIVO**
- **Tinción Ziehl-Neelsen en BAS: NEGATIVO**

- **ESPLENOMEGALIA GIGANTE** con infartos esplénicos
- **TROMBOSIS** venosa portal y esplénica.



- ❖ Ac LUPICO: **POSITIVO**. Ac Cardiolipina, Ac B2 Glicoproteína: **NEGATIVOS**
- ❖ HOMOCISTEINA: **12.8** mcmol/L
- ❖ D-Dímero: **5.464** ng/ml
- ❖ COOMBS directo: **NEGATIVO**
- ❖ ESTUDIO HIPERCOAGULABILIDAD (Proteína C, AT-II, Factor V...etc): **NEGATIVO**

...ANTE SOSPECHA de Enfermedad Hematológica



BIOPSIA DE MÉDULA ÓSEA:

- Marcada hiper celularidad, sin blastos encontrando elementos de las 3 series en todos los estadios, con atipia de serie megacariocítica.
- No linfocitosis, plasmocitosis ni granulomas
- Depósitos de Hierro medular descendidos.
- Fibrosis reticulínica moderada (grado II).

**Compatible con SMPc, probablemente TE ó MF,
a correlacionar con clínica y datos de laboratorio**

ESTUDIO BIOLOGIA MOLECULAR

- Gen BCR/ABL (Traslocación 9;22): **Cromosoma Philadelphia: NEGATIVO**
- Mutación V617F del exón 14 del gen **JAK2: MUTADO**

**95-97%
POLITEMIA
VERA
(También MF y TE)**

DETERMINACION DEL VOLUMEN ERITROCITARIO (Hematíes autólogos Cr-51)

Se obtienen 3 muestras de sangre después de la administración del preparado marcado a los 10, 20 y 60 minutos.

**PESO 85 Kg TALLA 1.73 m - SUPERFICIE CORPORAL ESTIMADA 2.02 m²
VOLÚMEN ERITROCITARIO TEÓRICO: 2243 ml**

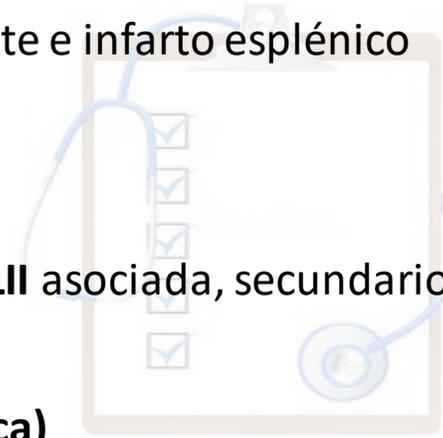
**VOLUMEN ERITROCITARIO 5871 ml (262% teórico) ↑↑↑
69.1 ml/kg**

DETERMINACION EPO

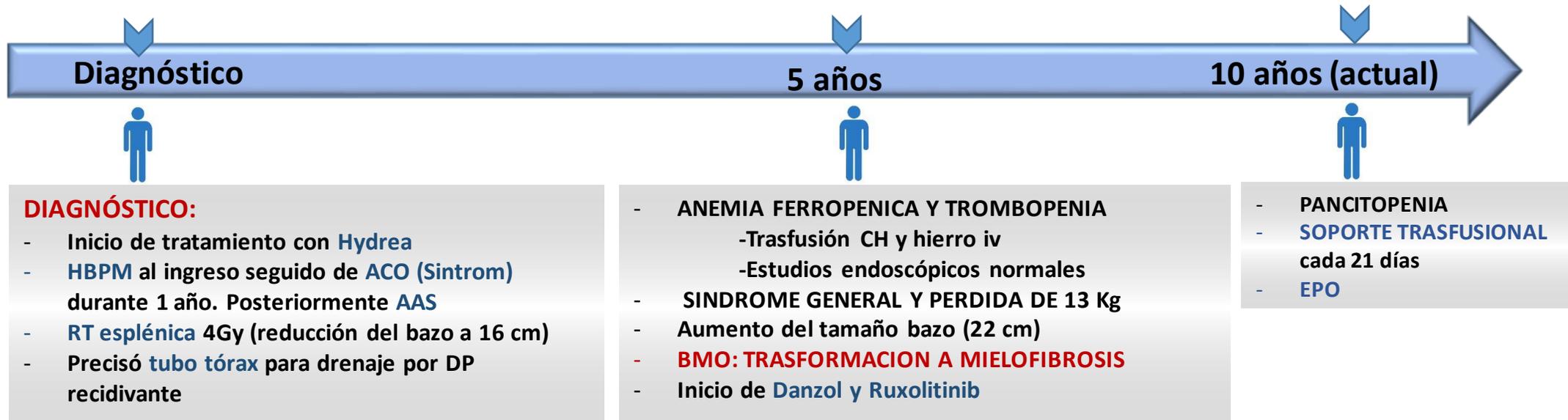
↓↓↓ 5 mU/ml

DIAGNÓSTICOS

- **SMPc tipo POLICITEMIA VERA JACK 2 +** con esplenomegalia gigante e infarto esplénico
- **TROMBOSIS VENOSA portal y esplénica** secundaria a PV.
 - Elevación enzimas hepáticas secundaria (normalización al mes)
- **DERRAME PLEURAL IZQUIERDO (TRASUDADO) con ATELECTASIA de LII** asociada, secundario a compresión extrínseca por esplenomegalia gigante
- **Condensación LII (estenosis luz bronquial LII por compresión extrínseca)**
 - Síndrome febril y elevación de RFA secundarios. Remisión fiebre tras ATB y normalización PCR



EVOLUCIÓN



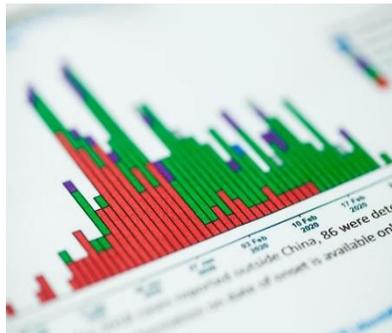
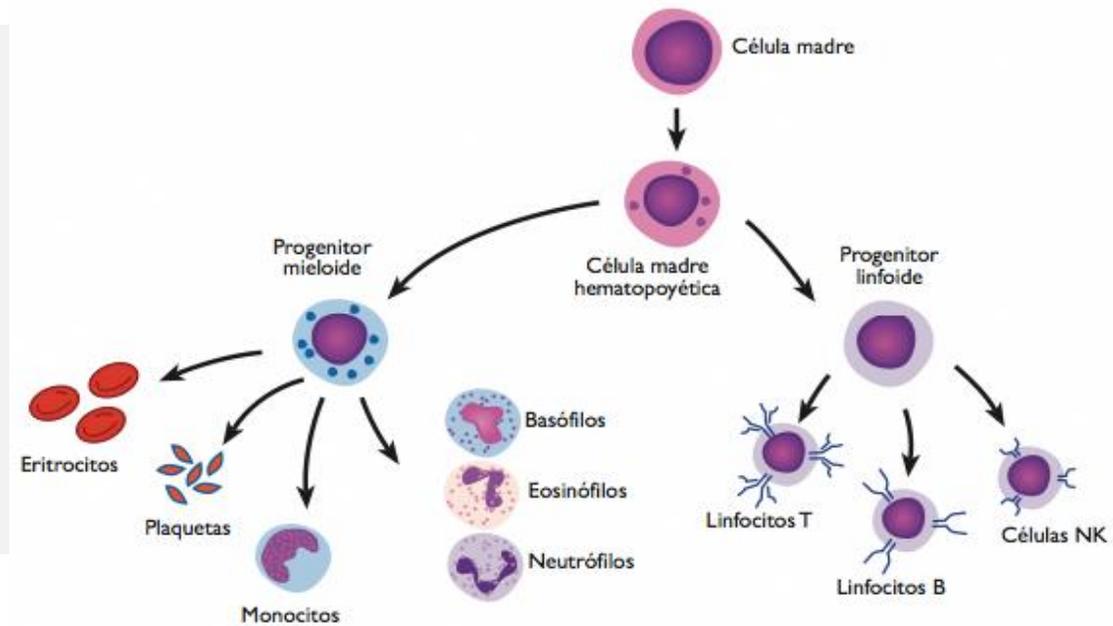
The background is a composite image. The left side shows a microscopic view of blood with several red blood cells (erythrocytes) and several white blood cells (leukocytes) with visible nuclei and granules. The right side is a blurred, out-of-focus image of what appears to be a large, pale, circular structure, possibly a cell or a microorganism. The text 'POLICITEMIA VERA' is overlaid in the center in a bold, blue, sans-serif font.

POLICITEMIA VERA

Policitemia Vera

Neoplasia mieloproliferativa crónica resultado de la proliferación anómala **CLONAL** de un **progenitor mieloide** de la médula ósea

- Existe una maduración celular efectiva que se traduce en **elevación de células en sangre periférica**
- La PV se caracteriza por aumento de la **masa eritrocitaria**



EPIDEMIOLOGÍA:

- INCIDENCIA: **1.9** casos/100.000 hab/año
- Ligero predominio **masculino**
- Grandes variaciones geográficas.
- Edad media **60 años** (sólo 10% son <40 años)

FACTORES DE RIESGO

- Mutación gen **JAK2**
- Radiaciones ionizantes
- Toxinas (Benceno)
- La gran mayoría de los pacientes no presentan F.R conocidos



CLINICA PV

En la mayoría de los casos **ASINTOMÁTICOS** (hallazgo casual en laboratorio de elevación Hb/Hto)

■ INESPECÍFICOS:

50%

- **PRURITO ACUAGÉNICO** (36%)
- Astenia, adelgazamiento, sudoración.
- Molestias epigástricas, distensión abdominal

■ TROMBÓTICAS:

- 40% al Dx
- 60% a los 10 años

- **ARTERIALES (2/3)**: ACV, IAM, Claudicación intermitente.
- **VENOSAS (1/3)**: TVP, trombosis portal, esplénica, mesentérica, *Budd Chiari*.

Principal
Causa de muerte

■ INSUFICIENCIA VASCULAR:

- **ERITROMELALGIA** (29%)
- Dolor manos/pies
- Cianosis o eritema con pulsos palpable
- Complicación trombótica microvascular

■ HEMORRÁGICAS:

15-30%

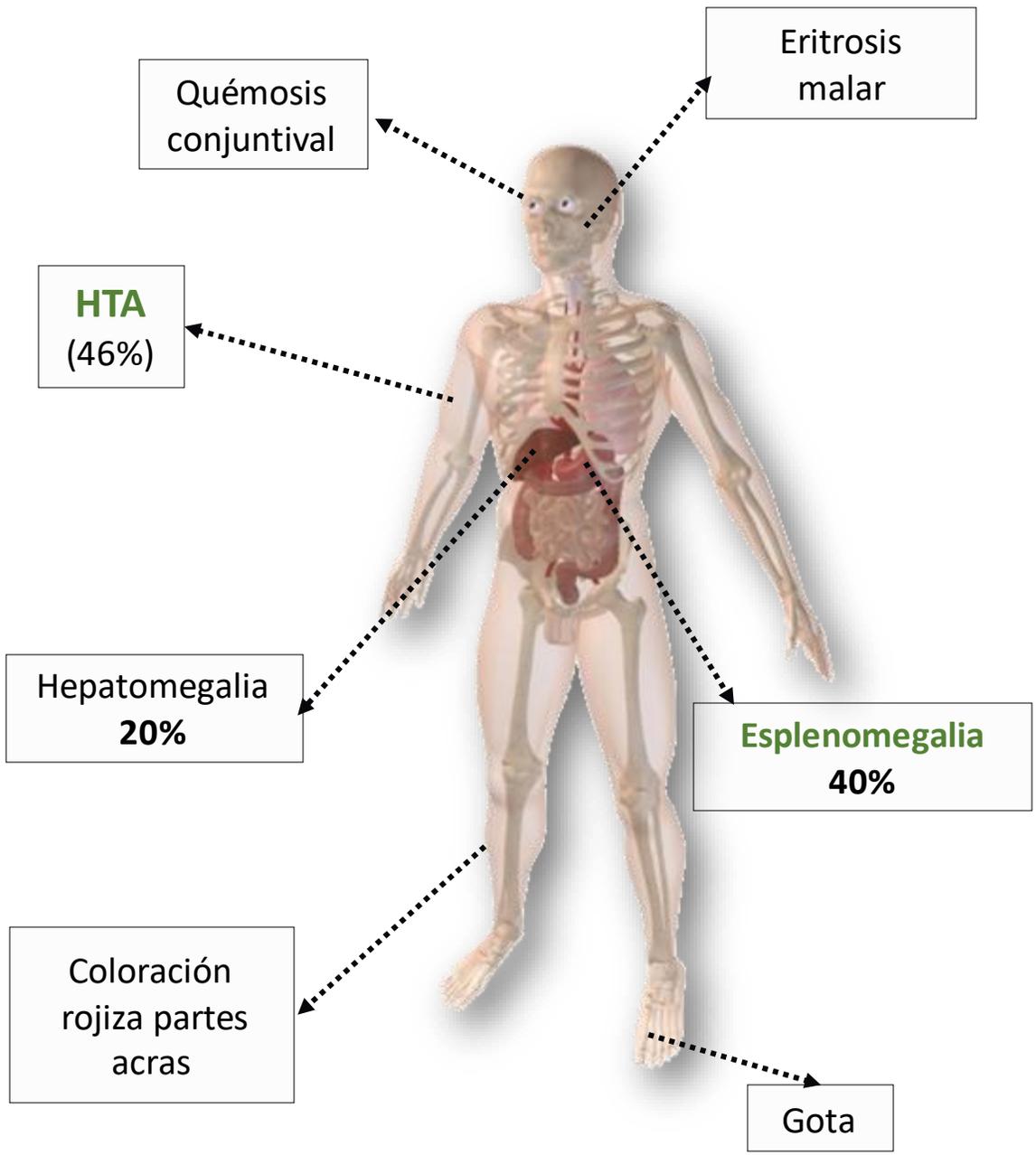
- Epístaxis, gingivorragia. Retinianas.
- Hemorragia Mayor 4% (Digestiva)

■ NEUROLÓGICAS:

60%

- Cefalea, parestesias, vértigo, acúfenos
- Alteraciones visuales: amaurosis fugax, escotomas



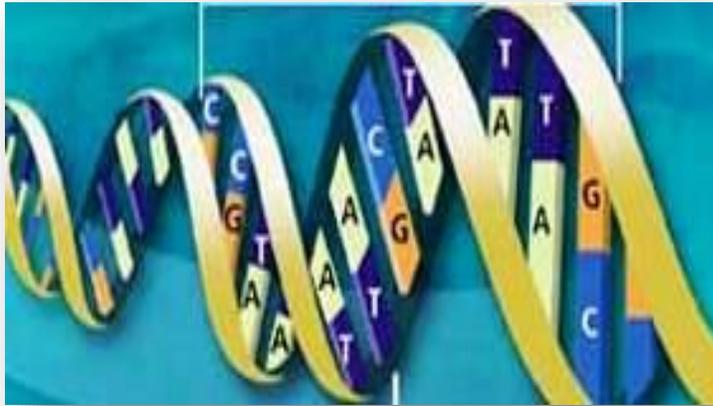


**L
A
B
O
R
A
T
O
R
I
O**

- Elevación recuento **ERITROCITOS**:
 - **Hb > 18.5 gr/dl (75%)**
 - Hto medio: 55%
 - Microcitosis e hipocromía
- Elevación recuento **LEUCOCITOS**:
 - **> 10.500 (49%)**
 - Predominio de neutrófilos
 - Frecuente formas inmaduras
- Elevación recuento **PLAQUETAS**
 - **> 450.000/mm³ (53%)**
 - Aumento VMP y agregación
- Elevación úrico, **LDH (60%)**, B12.
- **EPO disminuida (82%)**
- Elevación de la FAG (75%)
- **Ferropenia**

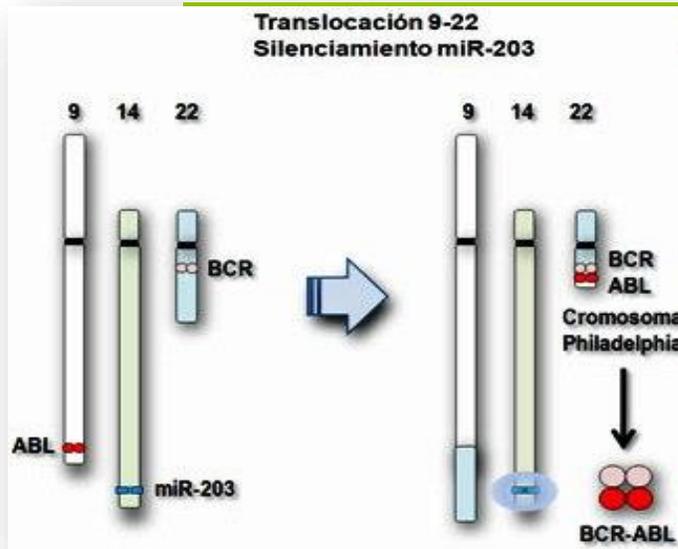
PUEDE HABER NIVELES NORMALES de Hto/Hb si existe:

- Esplenomegalia
- Aumento del volumen plasmático
- Ferropenia marcada



Gen *JAK2*

- Mutación **V617F** del **exón 14** o **exón 12** del gen *JAK2*.
- **Resultado:** Aumenta la producción tirosinas que estimulan la proliferación celular.
- Característico de **PV 95-97%** (NO patognomónico: también MF y TE)



Cromosoma *Philadelphia*

- Traslocación (9;22).
- **Resultado:** gen híbrido BCR-ABL
- Característico de **LMC 95%**

CRITERIOS PARA EL DIAGNÓSTICO DE POLICITEMIA VERA (WHO)



CRITERIOS MAYORES

A1

Hb > 16.5 g/dl hombres **Hb > 16 g/dl MUJERES**
ó
Hto > 49% Hombres **Hto > 48% mujeres**
ó
Elevación **> 25% de la masa eritrocitaria** (51Cr)

A2

Hipercelularidad trilineal en médula ósea (panmielosis)

A3

Presencia de mutación **JAK2 V617F**

CRITERIOS MENORES

B

EPO descendida

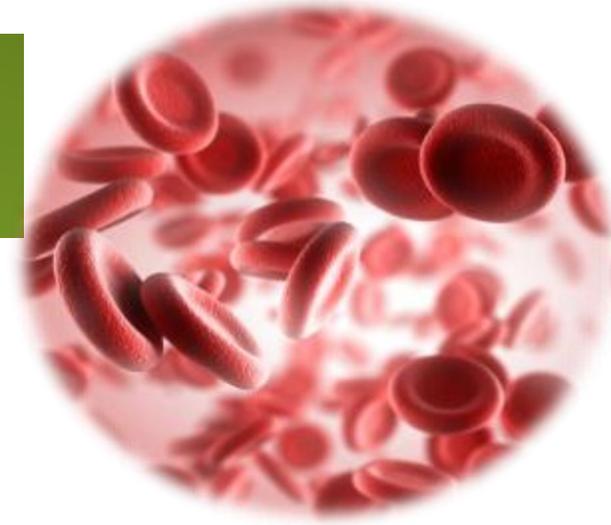
DIAGNÓSTICO DEFINITIVO:

3 criterios mayores

**2 criterios mayor (A1 +A2) y
1 menor (B)**



CAUSAS POLIGLOBULIA (DD)



✓ **POLIGLOBULIA RELATIVA:** Hemoconcentración (diuréticos, vómitos, diarrea...)

✓ **POLIGLOBULIA PRIMARIA**

- ADQUIRIDA: Policitemia Vera (*Jak 2* MUTACION)
- MUTACIONES GERMINALES HEREDITARIAS

EPO ↓

✓ **POLIGLOBULIA SECUNDARIA**

EPO ↑

▪ **HIPOXEMIA SISTÉMICA:**

- Patología pulmonar: OCFA, Enfisema,...
- Hipoventilación alveolar: ACV, Parkinson, miopatías, Obesidad.
- SAHS
- Cardiovascular: Eisenmenger
- Altura

pO₂ ↓

▪ **DIFICULTAD TRASPORTE/LIBERACIÓN O₂:** Fumadores

▪ **SECRECIÓN ECTÓPICA DE EPO:**

- Tumores: Hepatocarcinoma, carcinoma renal, paraganglioma, ovario, leiomioma, uterino, meningiomas, mixoma auricular, hemangioblastoma.

▪ **HIPERPRODUCCIÓN EPO RENAL:**

- Poliquistosis renal, estenosis arteria renal, hidronefrosis, post-trasplante renal

▪ **RARAS:** Metahemoglobinopatías congénitas. Mutaciones genéticas que aumentan EPO

Gracias

