

Ipertensione secondaria a poliglobulia



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI
DI GENOVA



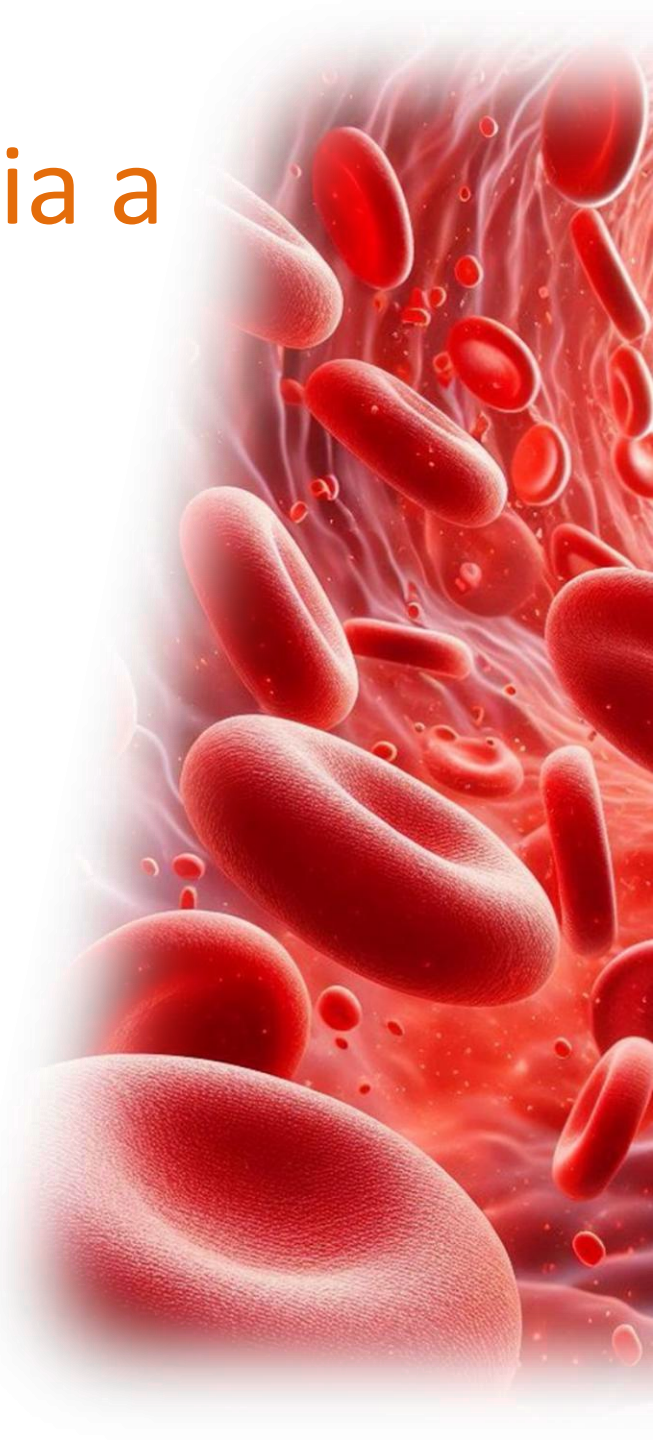
OSPEDALE POLICLINICO SAN MARTINO
Sistema Sanitario Regione Liguria

Clinica Medicina d'Urgenza

Dott. D. Pirrò Ghigliotti

Dott.ssa A. Da Col

Prof. A. Pende



Definizione

Primitiva (Policitemia vera)

- Disordine mieloproliferativo cronico che comporta iperplasia eritroide midollare
- Aumentata produzione di eritrociti, spesso associato a leucocitosi e piastrinosi
- Eritropoietina indipendente

Secondaria

- Cardiopatia (insufficienza cardiaca, shunt arterovenosi),
- Pneumopatia (BPCO, bronchite cronica, shunt arterovenosi),
- Nefropatia (stenosi arteria renale, post trapianto),
- Fumo



Stimolo ipossiémico cronico



incremento di
produzione di
eritropoietina da
parte del rene

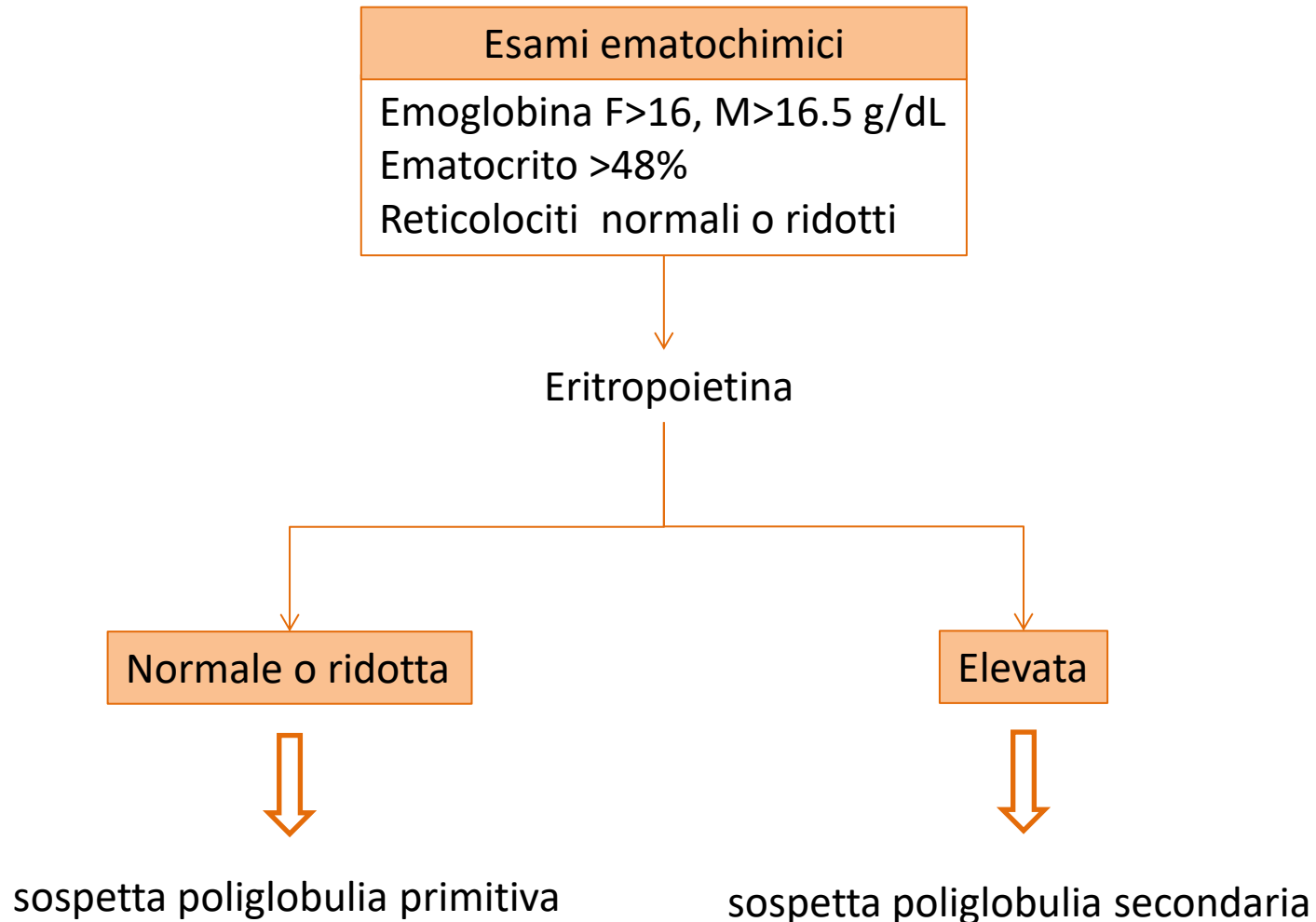
- Tumori secernenti EPO (renale, epatico, uterino)
- Policitemia relativa da disidratazione

Sindrome da iperviscosità

(inspissatio sanguinis)

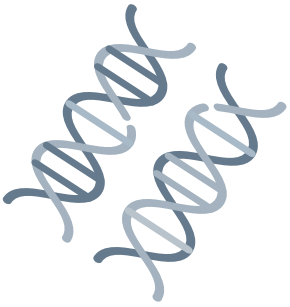
Sintomi	Complicanze
Ipertensione Arteriosa	Trombosi
Astenia e Artralgia	Emorragia (gastrointestinale)
Prurito (spesso acquagenico)	Febbricola da ipermetabolismo
Cefalea	Mielofibrosi (fase spenta di malattia)
Parestesia	
Disturbi della vista	
Splenomegalia	
Eritromelalgia	

Diagnosi di I livello

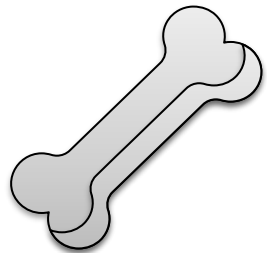


Diagnosi di II livello

sospetta poliglobulia primitiva



Mutazioni di Jak-2,
esone 12 ed esone 14

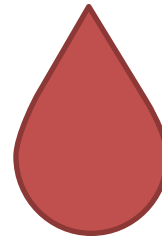


Biopsia osteomidollare

sospetta poliglobulia secondaria



Ecografia dell'addome



Emogas arterioso

Terapia

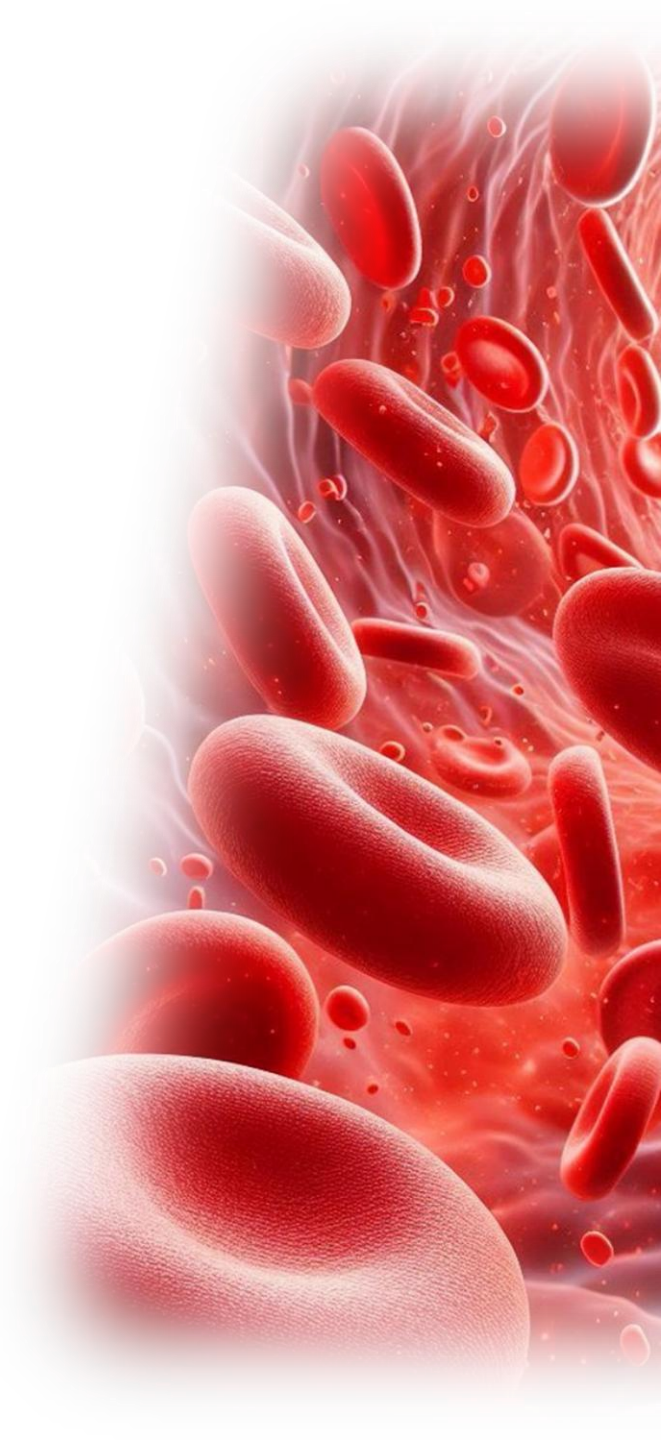
Stratificazione del rischio in base al rischio trombotico

BASSO RISCHIO → salasso e ASA a basse dosi

ALTO RISCHIO → salasso e terapia citoriduttiva

Salasso	Target Hct < 45%
ASA	75-100 mg/die
Idrossiurea	15-20 mg/Kg/die
TNF-α	Induzione 3-6 MU/die Mantenimento 1-3 MU/ gg alterni
Ropeginterferon	100 μ g ogni 2 settimane
<i>Busulfano</i>	2-4 mg/die
<i>Ruxolitinib</i>	Se plt > 200.000 20 mg/die bid Se plt 100.000-200.000 15 mg/die bid Se plt 50.000-100.000 5 mg/die bid

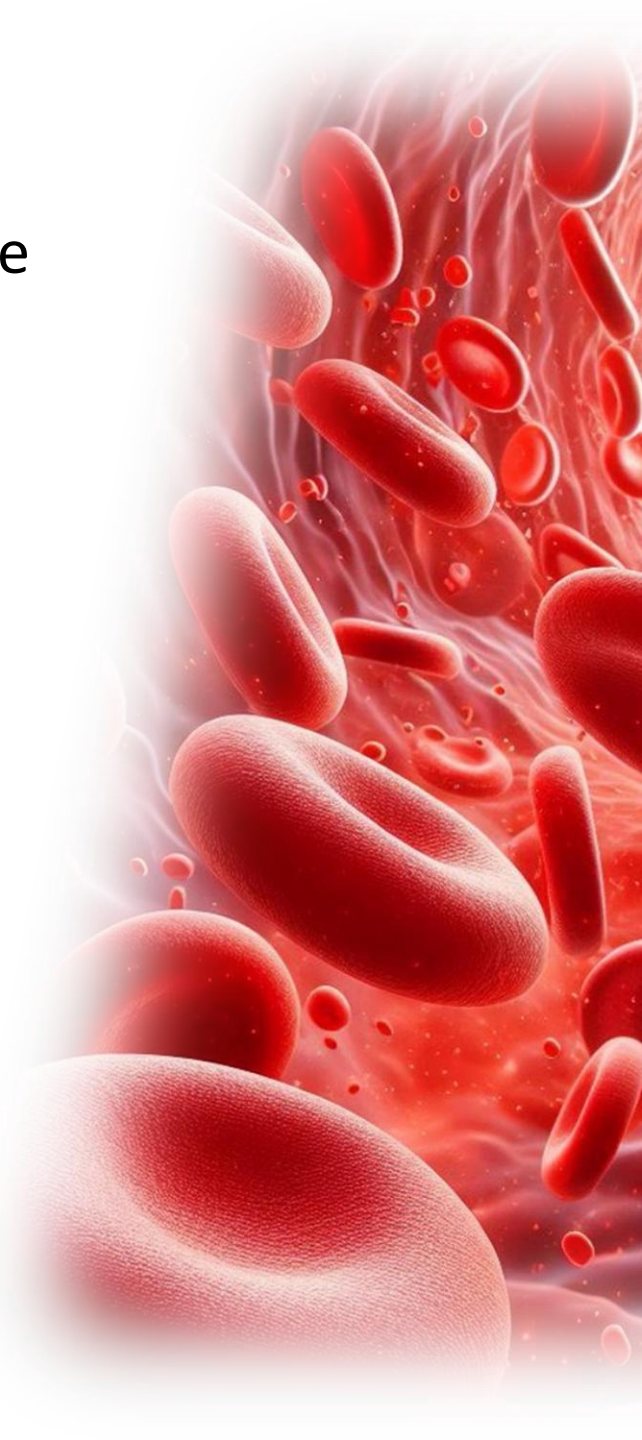
Caso clinico



Il Sig. AC, 64 anni, inviato da medico curante in ambulatorio per ipertensione lieve ($> 130/80$ mmHg) in monoterapia con Amlodipina 10mg 1 cpr, riferito senza beneficio

In anamnesi nulla di rilevante eccetto ipertensione arteriosa
Clinicamente asintomatico

Agli esami ematochimici GB 6050 mm³, Hb 17.4 g/dL, MCV 84.3, Hct 52%, reticolociti 216.000 mm³, creatinina 0.81 mg/dL, ac. urico 5.4 mg/dL



Esami condotti

I livello

- Valutazione fattori di rischio cardiovascolari negativi
- ripetizione esami ematochimici, con persistenza di Hb >17 g/dL, Hct 51.7%,
eritropoietina 5.7 mIU/mL
Creatinina, beta-2-microglobulina, elettroforesi, reticolociti ed LDH nella norma

II livello

- Mutazione per Jak2, esone 12 ed esone 14 negativi
- Ecografia dell'addome negativa per splenomegalia, reni e fegato nella norma
- Emogas arteriosa negativa per BPCO misconosciuta

Per riassumere

PA > 130/80 mmHg	→	Ipertensione Arteriosa
Hb > 17 g/dL e Hct 52%	→	Poliglobulia
Eritropoietina normale	→	Sospetta primitiva
Esami genetici negativi	→	Non escludono la forma primitiva
Esami strumentali negativi	→	Esclusa secondaria



Ipertensione secondaria a poliglobulia verosimilmente primitiva

Terapia

In accordo con gli Ematologi è stato avviato un trattamento a base di salasso associato a basse dosi di aspirina, impostando il valore target dell'ematocrito da raggiungere del 46-48%.

- Si è osservato rapido beneficio clinico, con interruzione della terapia anti-ipertensiva
- Prosegue salassoterapia a bassa frequenza, limitata a tre prelievi l'anno

Dato il benessere clinico con terapia minima, e su richiesta del paziente, al momento è stato deciso di posticipare l'approfondimento diagnostico con biopsia osteomidollare

Grazie per l'attenzione

