



Ente Ospedaliero Cantonale

# Sanguinamento nonostante Trombociti alti



[bernhard.gerber@eoc.ch](mailto:bernhard.gerber@eoc.ch)



University of  
Zurich<sup>UZH</sup>





Aprire [www.menti.com](http://www.menti.com) per favore!

## Paziente di 48 anni (nel 2017)

- Molto sportivo.
- Viene per un'artroscopia elettiva del ginocchio.
- Non ha mai sanguinato, non assume farmaci, non ha familiarità per sanguinamenti.

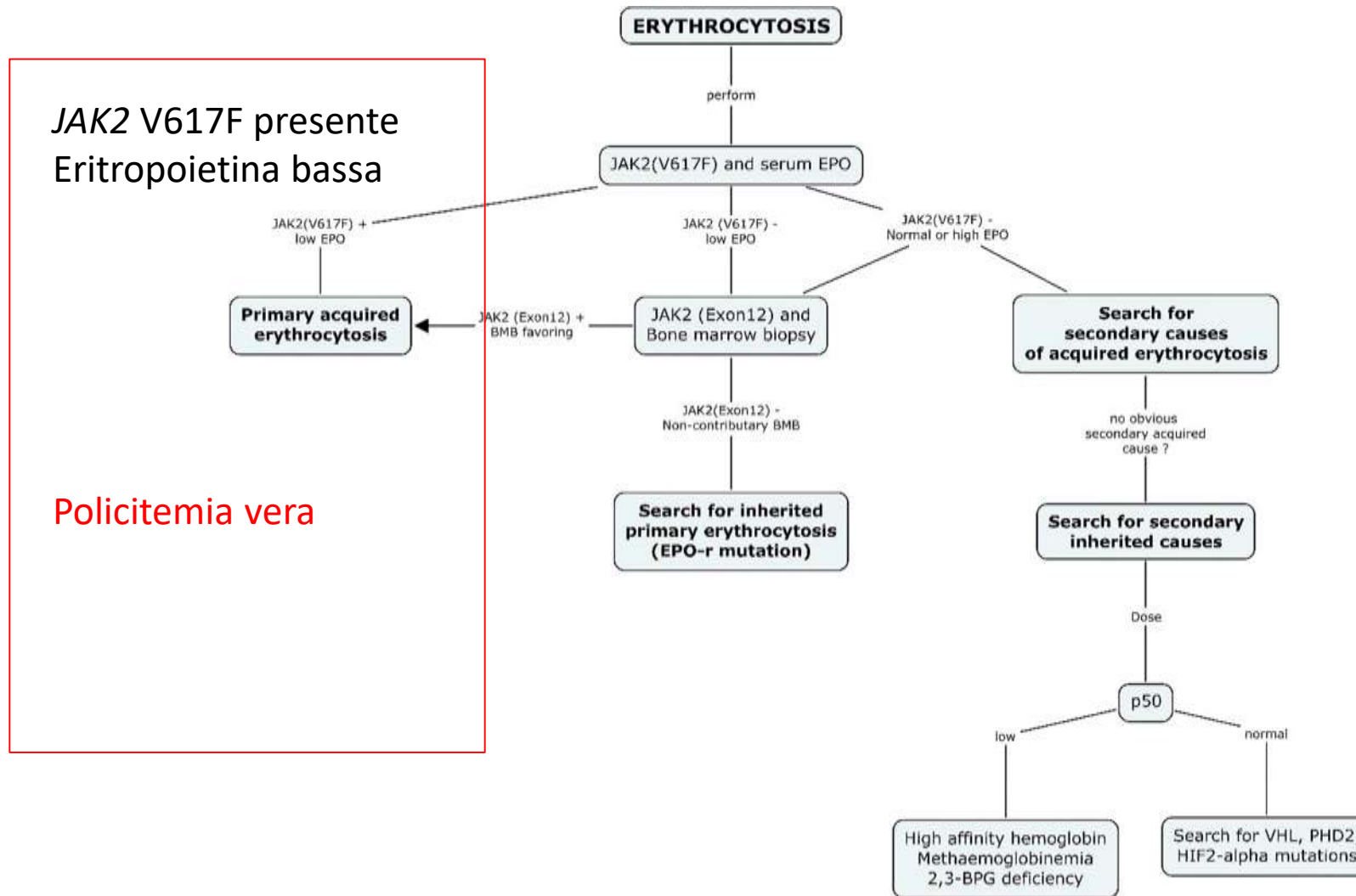
Ematologia			
Emoglobina	190	g/L	140 - 180
Eritrociti	6,36	x10E12/L	4,50 - 6,00
Ematocrito	0,57	L/L	0,45 - 0,55
MCV	90	fl	80 - 100
MCH	30	pg	26 - 34
MCHC	331	g/L	310 - 360
RDW	14,2	%	11,5 - 14,5
Microcitici	0,8	%	< 5,0
Macrocitici	0,8	%	< 5,0
Ec. ipocromici	0,7	%	< 5,0
Ec. ipercromici	1,2	%	< 5,0
Reticolociti %	1,3	%	0,4 - 2,5
Reticolociti ass.	83	x10E9/L	20 - 120
Reticol. immaturi (IRF)	17,3	%	4,0 - 17,0
CHr	30	pg	28 - 35
Trombociti	792	x10E9/L	150 - 400
MPV	8,2	fl	6,4 - 9,7

Analisi	Risultato	Unità	Valori rif.
Leucociti	10,6	x10E9/L	4,0 - 10,0
** Diff. CITOMETRICA **			
Neutrofilii	7,79	x10E9/L	1,00 - 8,60
Eosinofili	0,15	x10E9/L	< 0,70
Basofili	0,12	x10E9/L	< 0,15
Monociti	0,48	x10E9/L	0,20 - 0,95
Linfociti	1,90	x10E9/L	1,50 - 4,00
LUC %	1,6	%	< 4,5
Dati grafici ADVIA	immagine		
file:///acc.net/APP/ADVIA/2016/09/ODL/60919072_41519_19065907.png			
Tipo prelievo per ematol.	venoso		

## La nostra prima reazione

1. Fantastico, lo operiamo subito! Con l'emoglobina alta e i trombociti alti c'è più margine per l'intervento.
2. L'operabilità dipende soprattutto dal valore del Quick/INR.
3. Non so bene ma non mi piace.
4. Sono valori normali per un uomo sportivo (magari fa pure un po' di doping).
5. Sarà a digiuno la mattina prima dell'intervento. Il sangue è addensato.

# Diagnosi



## Neoplasia mieloproliferativa del tipo policitemia vera (WHO2016).

- Trombociti >500 G/l da almeno 20 anni.
- Mutazione *JAK2* V617F presente, allele mutato 37%.
- Eritropoietina 1,1 U/l (rif. 4,3-29).
- Aspirato midollare e biopsia osteomidollare sono tipici per una PV
- Ecografia addome: milza con diametro massimo di 14 cm.
- Rischio tromboembolico: basso.

## Trattamento

- Acido salicilico 100mg/die (profilassi primaria)
- Salassi se ematocrito >45%



07.2017: contusione dell'emibacino destro dopo caduta con monopattino.

- voluminoso ematoma in corrispondenza della regione glutea destra e della radice della coscia, ematoma che si dispone in sede prevalentemente profonda ai muscoli loco-regionali, soprattutto ai muscoli grande e piccolo gluteo, al muscolo tensore della fascia lata, sartorio e muscolo ileo-psoas ed al vasto esterno. Max 7x12 cm.





- 12.2017: Caduta con la slitta con ematoma di 9x3 cm muscolo grande gluteo sinistro.
- 05.2018: Sanguinamento dalla lingua in sede di piccola escoriazione necessitante sutura con Vicryl.
- 08.2018: Trauma alla caviglia con comparsa di un ematoma abbastanza esteso.
- 11.2018: Ematoma sottocutaneo esteso fianco destro dopo aver caricato le gomme della neve.



E' normale questa tendenza di sanguinare?

# E adesso?

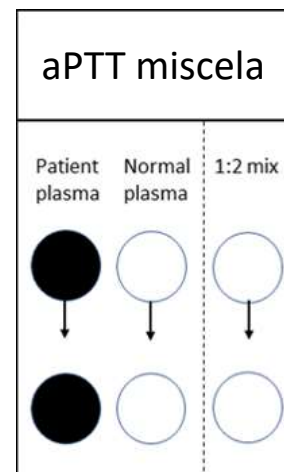
## Ematologia

Emoglobina	139	g/L	140 - 180
Eritrociti	6,17	x10E12/L	4,50 - 6,00
Ematocrito	0,44	L/L	0,45 - 0,55
MCV	72	fl	80 - 100
MCH	23	pg	26 - 34
MCHC	312	g/L	310 - 360
RDW	17,4	%	11,5 - 14,5
Microcitici	16,2	%	< 5,0
Macrocitici	0,0	%	< 5,0
Ec. ipocromici	8,1	%	< 5,0
Ec. ipercromici	1,3	%	< 5,0
Reticolociti %	1,6	%	0,4 - 2,5
Reticolociti ass.	99	x10E9/L	20 - 120
Reticol. immaturi (IRF)	17,8	%	4,0 - 17,0
CHr	24	pg	28 - 35
Trombociti	805	x10E9/L	150 - 400
MPV	10,5	fl	6,4 - 9,7
Leucociti	9,2	x10E9/L	4,0 - 10,0


Ferritina	8,6	µg/L	30,0 - 400,0
Folato (WHO)	8,3	nmol/L	8,8 - 60,8
Vitamina B12	331	pmol/L	145 - 569
Tipo prelievo per ematol.	venoso		

## Coagulazione

Quick (Tempo protrombina)	93	%	70 - 130
INR	1,0		
aPTT	38	secondi	25 - 37
Fibrinogeno	1,9	g/L	1,7 - 4,5
D-Dimeri	< 0,22	mg/L	< 0,50

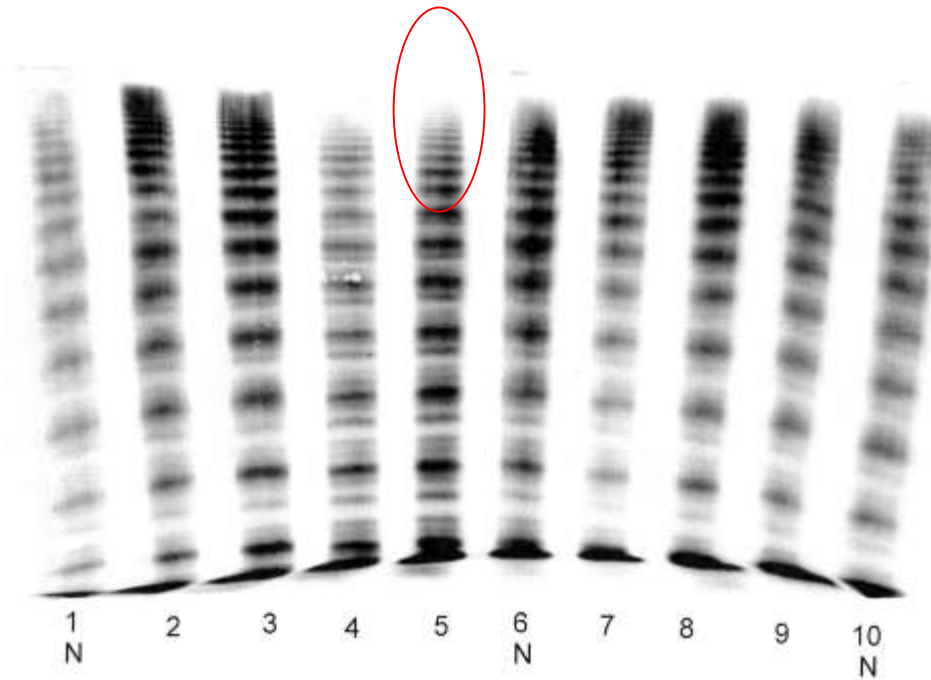
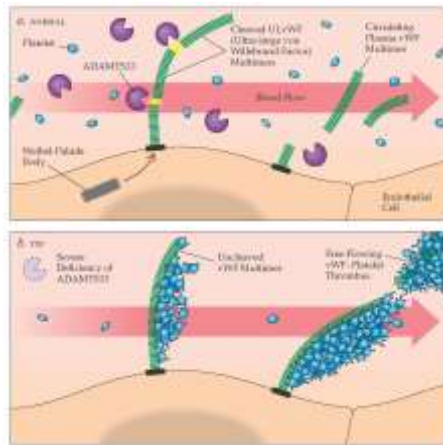


# aPTT prolungato + sanguinamenti?

 Fattore VIII	40	%	50 - 150
vWF: attività	68	%	
Pazienti di gruppi "non 0": 49-163			
Pazienti di gruppo "0" : 40-126			
vWF:antigene,immunologico	93	%	
Pazienti di gruppi "non 0": 66-176			
Pazienti di gruppo "0" : 42-141			
<b>Allergia e Autoanticorpi</b>			
Lupus anticoagulans	0,99	Rapporto	< 1,20

# Ulteriori accertamenti

## vWF multimeri



## Test genetico per mutazione FVIII

### *Molecular Genetic Analysis of the Factor 8 Gene*

**Result:** No mutation detected in the *factor 8* gene

Dear Dr. Gerber,

Polcitemia vera a basso rischio tromboembolico

Malattia di von Willebrand 2A secondaria a PV con diatesi emorragica importante sotto ASS

# Trattamento?

## Sotto idrossiurea (Litalir®)

### Ematologia

Emoglobina	152	g/L
Eritrociti	4,73	x10E12/L
Ematocrito	0,46	L/L
MCV	98	fl
MCH	32	pg
MCHC	328	g/L
RDW	15,2	%
Microcitici	0,7	%
Macrocitici	5,7	%
Ec. ipocromici	1,6	%
Ec. ipercromici	0,9	%
Reticolociti %	1,3	%
Reticolociti ass.	61	x10E9/L
Reticol. immaturi (IRF)	19,0	%
CHr	34	pg
Trombociti	382	x10E9/L

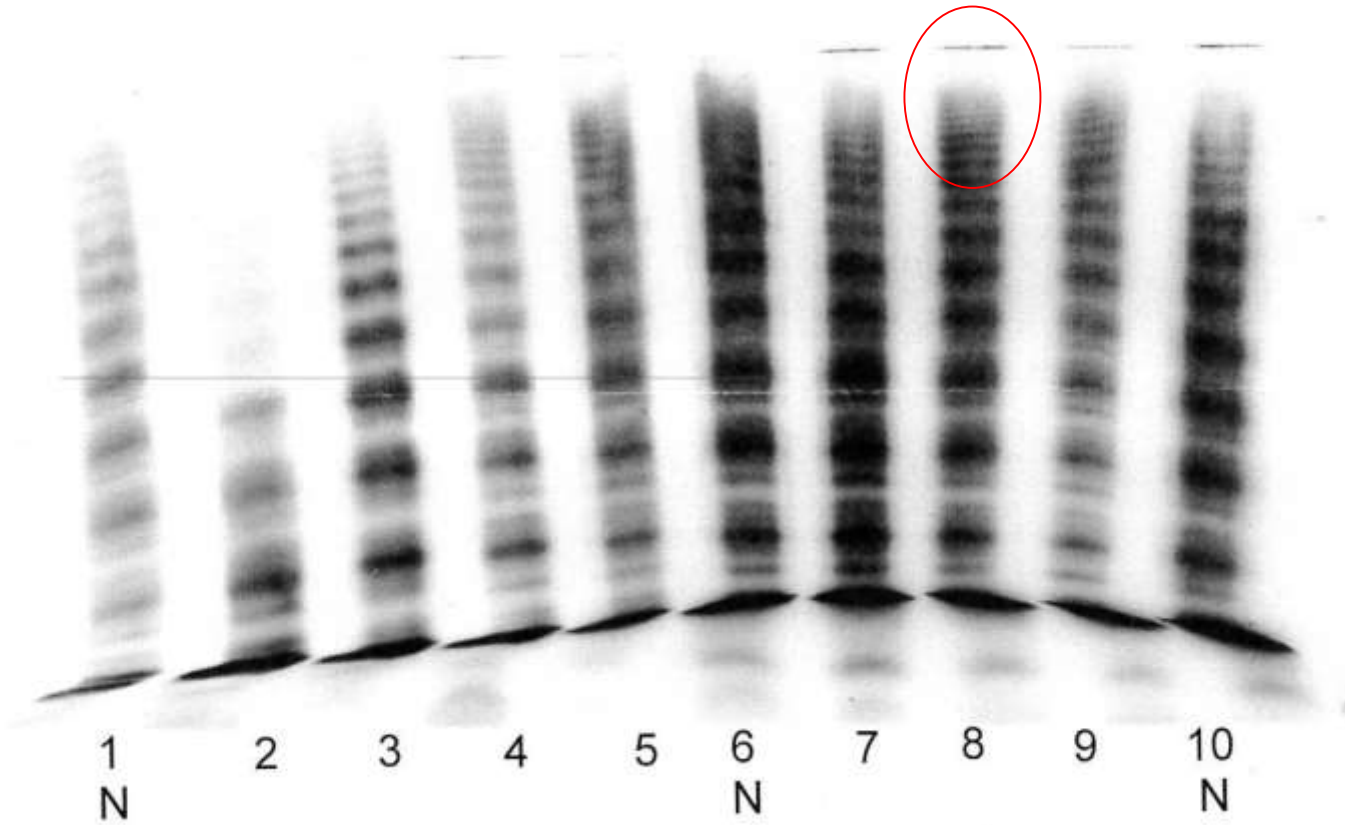
Ferritina	11,8	µg/L
Tipo prelievo per ematol.	venoso	

### Coagulazione

Quick (Tempo protrombina)	95	%
INR	1,0	
aPTT	37	secondi
Fibrinogeno	2,4	g/L
D-Dimeri	< 0,22	mg/L
Fattore VIII	62	%
vWF: attività	84	%
Pazienti di gruppi "non 0": 49-163		
Pazienti di gruppo "0" : 40-126		
vWF:antigene,immunologico	130	%
Pazienti di gruppi "non 0": 66-176		
Pazienti di gruppo "0" : 42-141		



Non sanguina più sotto idrossiurea (Litalir®)



# Take Home Messages

Trombocitosi  $\neq$  Rischio elevato per trombosi

La quantificazione della diatesi emorragica è importante

- ISTH-BAT score [www.coagulazione.ch](http://www.coagulazione.ch)
- <https://letstalkperiod.ca/>
- ...

Problemi del fattore von Willebrand si possono anche non vedere con i test globali (aPTT)

Malattia di von Willebrand 2A (mancano i multimeri grandi) secondaria a

- Valvulopatia cardiaca (stenosi aortica, sanguinamenti intestinali: Sindrome di Heyde)
- Malattie mieloproliferative

THIS IS THE END

