

## Policitemia vera en la edad pediátrica. A propósito de 2 casos

D. Díaz Pérez<sup>1</sup>, E. Gregg Azcárate<sup>1</sup>, S. Navarro Noguera<sup>1</sup>, M. Lorite Reggiori<sup>1</sup>, E. García Macías<sup>1</sup>, MA Durán Pastor<sup>2</sup>, M. Guibelalde del Castillo<sup>1</sup>, JA. Salinas Sanz<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Unidad Hemato-Oncología Pediátrica. Hospital Universitario Son Espases. Palma, Islas Baleares

<sup>2</sup>Unidad de Hematología. Hospital Universitario Son Espases. Palma, Islas Baleares

### Introducción

- La Policitemia Vera (PV) es una neoplasia mieloproliferativa crónica (NMP) que se caracteriza por un aumento de los glóbulos rojos, hemoglobina (Hb) y hematocrito siendo la mutación somática en el gen JAK2 la causa más frecuente.
- **Complicaciones** más frecuentes: trombosis, hemorragia y evolución a fibrosis medular, síndromes mielodisplásicos o leucemia mieloide aguda.
- **Tratamiento** de elección son las flebotomías periódicas.

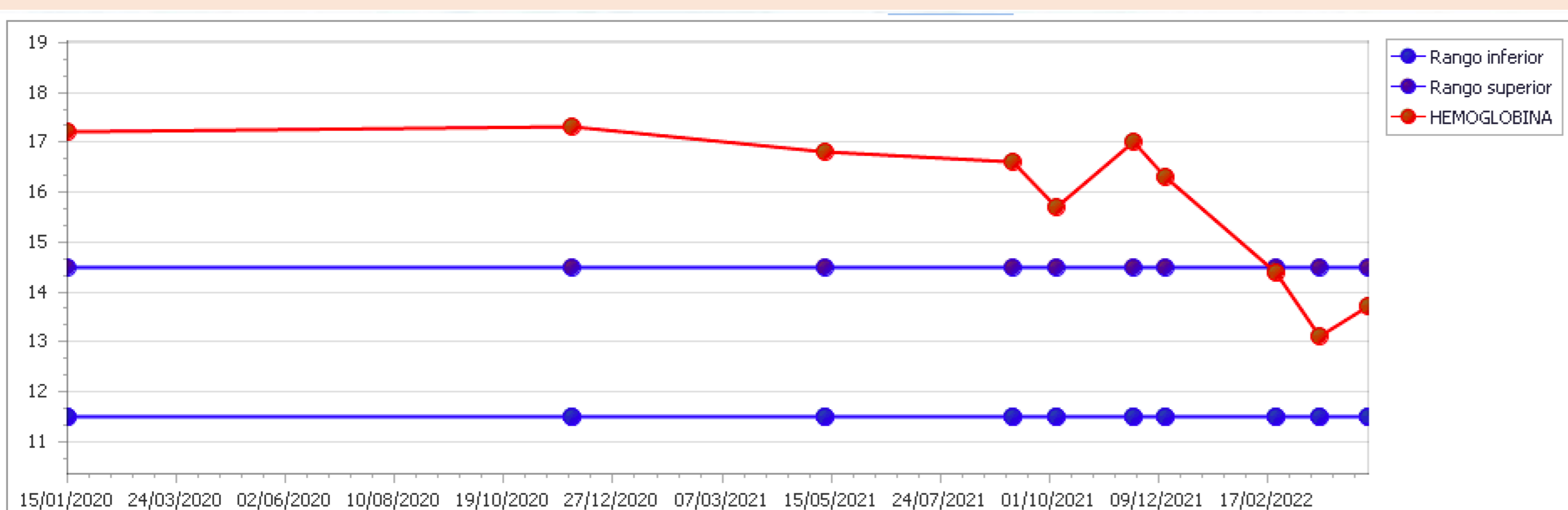
### Métodos

Se realiza un estudio retrospectivo descriptivo de casos de PV en edad pediátrica en un hospital de tercer nivel. Se recogen datos clínicos, analíticos y tratamiento recibido.

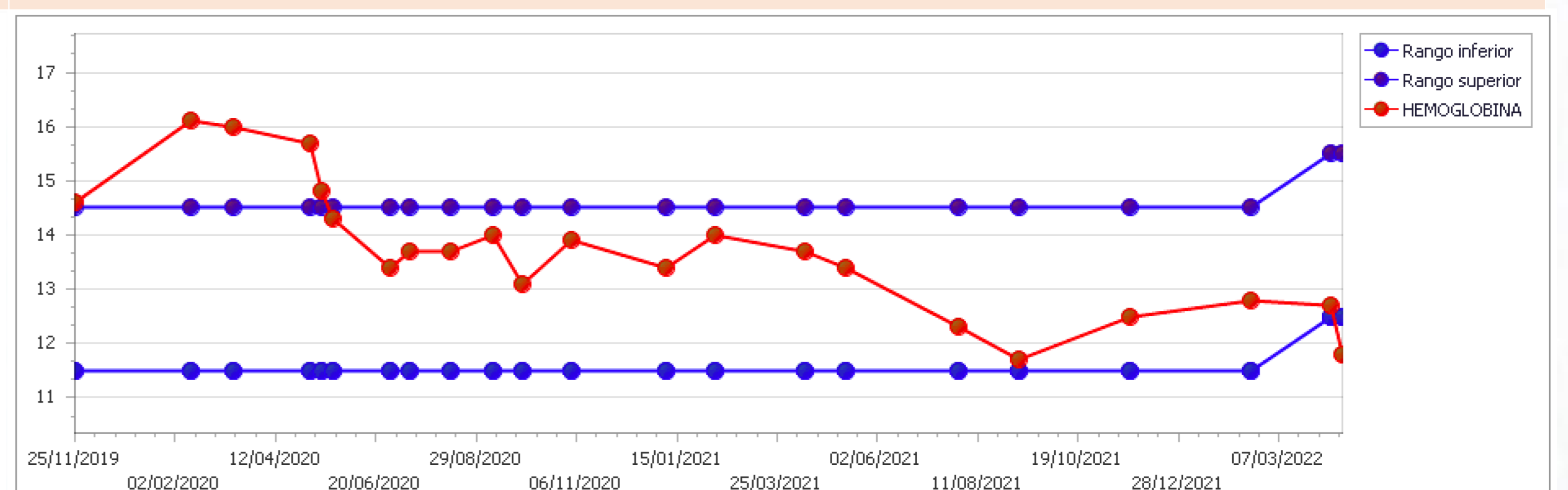
|                             | Caso 1  | Caso 2   |
|-----------------------------|---|--|
| Edad                        | 8 años  | 12 años  |
| Sexo                        | Varón   | Mujer  |
| Hb / Hto                    | 17,3 g/dl / 52,8%   | 16,1 g/dl / 49,8%  |
| Plaquetas                   | 471.000/ul  | 950.000/ul   |
| EPO                         | <1mU/ml   | 1mU/ml   |
| Estudio de M.O.             | Hipercelularidad con marcada hiperplasia megacariocítica y hallazgos de NMP no clasificable | Incremento de megacariocitos con presencia de 15% de dismegacariopoyesis e hipogranulación en la serie granulocítica |
| Inmunofenotipo<br>Cariotipo | Normales  | Normales   |
| Genética                    | JAK-2 V617F   | JAK-2 V617F  |
| Tratamiento                 | AAS + Flebotomías   | AAS + Flebotomías  |

### Evolución del valor de Hb

Caso 1



Caso 2



### Conclusiones

- Entidad muy poco frecuente en pediatría pero que es importante conocer para evitar la aparición de sus complicaciones.
- Ambos pacientes continúan tratamiento con AAS y flebotomías periódicas sin presentar complicaciones significativas.
- En la actualidad hay nuevas líneas de tratamiento, como el interferón-alfa y los inhibidores de JAK2, que pueden modificar el curso de la enfermedad.