

**Instituto de Investigaciones Hematológicas "Mariano R. Castex"**  
**Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires**  
**Departamento de Hemostasia y Trombosis**  
**Título: Síndrome de pool de depósito**

**29 de noviembre de 2018**

**Caso Clínico:**

Varón de 28 años derivado a esta Institución en abril de 2018 para estudio de sangrado

Antecedentes personales: ISTH 5 puntos (epistaxis, exodoncias complicadas con sangrados, hematoma fronto parietal postraumático)

Antecedentes quirúrgicos: cirugía de meniscos sin complicaciones, cirugía de cefalohematoma frontoparietal derecho con utilización de desmopresina sin complicaciones

Antecedentes familiares: madre con hipermenorrea, cirugías sin sangrados. Padre hipertenso con epistaxis. Dos hermanos sin antecedentes de sangrados

- Laboratorio previo 21/3/1995: plaquetas 230.000/ $\mu$ L; TS 9 min; TP 84%; TTPA: 50seg; TTPA: 44seg (prolongado corrige); TT 20/20seg; factor VIII: 51%; FIX 70%; fibrinógeno 260 mg/dL; tiempo de lisis de euglobulinas 2h 20 min; VWF:Ag 75%; VWF:RCo 76%; FXIII insoluble a las 24 hs,.
  
- Dpto. de Hemostasia y Trombosis 16/04/2018: TS 8 min; TP 71%; TTPA: 46 seg; TT 21/20 seg; fibrinógeno 265 mg/dL; lisis de euglobulinas 85 min; plaquetas 164.000/ $\mu$ L; factor VIII: 70%; FXIII insoluble, solubilidad en calcioacético anormal (<72 hs); VWF:Ag 52%; VWF:RCo 55%; adhesividad plaquetaria 6%; agregación plaquetaria ADP 2,5 $\mu$ M 1<sup>ria</sup> normal 2<sup>ria</sup> ausente; ADP 5 $\mu$ M 1<sup>ria</sup> normal 2<sup>ria</sup> disminuida; adrenalina 10 $\mu$ M 1<sup>ria</sup> normal 2<sup>ria</sup> ausente; adrenalina 50 $\mu$ M 1<sup>ria</sup> normal 2<sup>ria</sup> ausente; ácido araquidónico 0,5mM disminuida; ácido araquidónico 1mM disminuida; colágeno 1 $\mu$ g disminuida; colágeno 8 $\mu$ g disminuida; ristocetina 1,2 mg/mL 1<sup>ria</sup> normal 2<sup>ria</sup> normal; ristocetina 0,7 mg/dL 1<sup>ria</sup> ausente 2<sup>ria</sup> ausente; liberación plaquetaria con ADP 5  $\mu$ M disminuida, resto ausente con todos los agonistas, Conclusión: TS prolongado. VWF:Ag y VWF:RCo en valores límites. Lisis de euglobulinas ligeramente acortada. Solubilidad FXIII en calcioacético anormal. Patrón de agregación compatible con enfermedad de Pool de depósito.
  
- Dpto. de Hemostasia y Trombosis 21 /05/2018: marcación con mepacrina: 0,22 (VN= 0,41-0,610). Marcación de gránulos densos disminuida

Motivo de la Presentación: Síndrome de pool de depósito

Responsable: Dra. Maria Lucila Romero

Residente: Selva Fernández Maldonado