

Hematología

Hematology

H-1

MACROGLOBULINEMIA DE WALDENSTRÖM: CUANDO LAS MONEDAS SUENAN, EL DIAGNÓSTICO TAMBIÉN

RONDÓN-CARVAJAL JULIÁN, PATIÑO-UNIBIO LUISA FERNANDA, BUSTOS-CLARO MARLON.

Departamento de Medicina Interna. Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Aun dentro del espectro de las gamapatías monoclonales, la macroglobulinemia de Waldenström es una entidad infrecuente. Se caracteriza por infiltración de la médula ósea (MO) por linfoma linfoplasmocítico y presencia de un componente monoclonal IgM en suero. Se presenta el caso de una paciente en cuyo proceso diagnóstico la presencia de fenómeno de *Rouleaux* fue factor determinante para llegar al diagnóstico definitivo.

Diseño y Método. Estudio descriptivo. Reporte de caso.

Resultados. Mujer de 63 años con cuadro clínico de 1 año de pérdida involuntaria de peso (aproximadamente, 20 kg), astenia y adinamia. Examen físico con adenopatías inguinales, cervicales y axilares (todas mayores de 2 cm), sin visceromegalias. Antecedente de anemia microcítica hipocrómica de 10 años de evolución, en ausencia de sangrado clínico evidente. A pesar de VSG en 5 mm/hora, el resultado de concentración de hemoglobina corpuscular media (CHCM) presentó interferencia por presencia de autoaglutinación en la muestra, por lo que se incubó a 37°C, persistiendo mismo fenómeno, compatible con fenómeno de *Rouleaux* en extendido de sangre periférica. Perfil de hemólisis y prueba de aglutininas negativos. Durante hospitalización, presenta episodios de visión borrosa, con evidencia de manchas de Roth a la fundoscopia, en contexto de síndrome de hiperviscosidad. Electroforesis de proteínas con pico monoclonal en banda *beta* y niveles de IgM mayor de 400 mg/dl (normal: 54-300 mg/dl). Finalmente, biopsia escisional de ganglio cervical izquierdo confirma linfoma linfoplasmocítico asociado a macroglobulinemia de Waldenström.

Conclusiones. Hasta el 10% de los casos de macroglobulinemia de Waldenström provienen de una de gammapatía monoclonal de significado incierto tipo IgM previa, definida como componente monoclonal IgM en suero sin evidencia de infiltración en médula ósea ni síntomas relacionados con esta condición. La configuración pentamérica de esta inmunoglobulina se asocia con síntomas de hiperviscosidad y la presencia de fenómeno de *Rouleaux*, hallazgo habitual en paraproteinemias.

H-2

PACIENTE CON CONCOMITANCIA DE SARCOMA DE KAPOSÍ REFRACTARIO CON CASTLEMAN MULTIFOCAL

URIBE ISABEL, AGUDELO DANIELA, MONTOYA PABLO.

Medellín, Colombia.

Introducción. La enfermedad de Castleman multicéntrica es un enfermedad rara, pero se asocia a los paciente con VIH(virus de la inmunodeficiencia humana) en el 50% de los casos y está en relación con la infección con el herpes virus 8, mientras que el sarcoma de Kaposi es un complicación frecuente asociada a la inmunosupresión secundaria al VIH.

Diseño y métodos. Reporte de caso.

Resultados. Se trata de un paciente de 45 años, antecedente patológico de VIH desde 2015 carga viral menor a 40 copias y CD4 de 591 en tratamiento con Efavirenz Emtricitabina/Tenofovir. Consulta en octubre de 2017 por febrícula, con aparición de adenopatías submandibulares, axilares y lesiones violáceas a nivel de antebrazo izquierdo, región glútea izquierda y pie izquierdo, biopsia de piel con infiltrado linfocitoide inmunohistoquímica CD34 positivo, CD240 positivo, CD31 positivo, VHH8 positivo, compatible con sarcoma de Kaposi. La endoscopia demuestra gastropatía hemorrágica no erosiva, en fondo y de cuerpo gástrico además de múltiples lesiones eritematosas levantadas hasta de 1cm, sugestivas de sarcoma de Kaposi, se inició quimioterapia con Doxorubicina liposomal recibió tres ciclos hasta marzo de 2018, PET CT de control reporta lesión pulmonar solida cavitada y adenopatías axilares, nueva biopsia con inmunohistoquímica compatible con sarcoma de kaposi. Por refractariedad se inicia paclitaxel quincenal recibió 5 ciclos. En marzo/2019 reingresa por fiebre más adenopatías, por lo que se realiza nueva biopsia que reporta enfermedad de Castleman(CD20 positivo)/linfoma no Hodgkin, se inició manejo oncoespecifico con protocolo RCVP(rituximab, ciclofosfamida, vincristina y prednisolona) y talidomida por persistencia de sarcoma.

Conclusiones. En los pacientes con VIH de base, la concomitancia de estas enfermedades se debe considerar, y en especial las adenopatías persistentes siempre obligan a descartar otras causas.

H-3

ANEMIA HEMOLÍTICA POR ANTICUERPOS FRÍOS

VALENCIA MARGARITA ROSA, MOLINA PIMIENTA LUISANA,
CORREA GONZÁLEZ NÉSTOR FABIÁN, PULIDO-ARENAS JORGE.

Departamento de Medicina Interna. Pontificia Universidad Javeriana. Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, Colombia.

Introducción. La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) por anticuerpos fríos es secundaria al desarrollo de anticuerpos contra antígenos de la superficie de los glóbulos rojos. La mayoría de los casos son secundarios a neoplasias o procesos infecciosos, siendo *Mycoplasma pneumoniae* y el virus de Epstein-Barr los agentes etiológicos más destacados. Describimos el caso de una paciente que posterior a un síndrome febril presenta esta entidad.

Materiales y métodos. Reporte de caso.

Resultados. Una mujer de 50 años previamente sana consulta por un mes de evolución de fiebre intermitente que resuelve sin tratamiento, asociada a astenia, adinamia y palidez en piel y mucosas. Al examen físico con acrocianosis y *livedo reticularis*. Sus exámenes iniciales con anemia hemolítica (Hb 9 g/dl, reticulocitos >100.000, LDH elevada) de origen autoinmune por evidencia de Coombs directo marcadamente positivo y fraccionado con anti C3d muy positivo, configurando AHAI por anticuerpos fríos. Se solicitan aglutininas frías las cuales son positivas (1:1024). Se realizaron estudios para evaluar las principales causas de AHAI. Se descartó infección por VIH y hepatitis C; ausencia de estigmas de autoinmunidad y ANA negativos; electroforesis de proteínas séricas con hipoalbuminemia, sin clínica para gamapatía monoclonal; ausencia de adenomegalias sugestivas de linfoma en tomografías y estudio completo de médula ósea sin hallazgos de neoplasia hematolinfóide. La hemólisis cedió y no se presentaron otros síntomas durante la observación médica. En el seguimiento ambulatorio posterior no se han documentado nuevos eventos de hemólisis.

Conclusiones. En el presente caso no se pudo conocer con certeza la causa de la AHAI, sin embargo se descartaron las principales causas asociadas a esto: mieloma múltiple, leucemia linfocítica crónica y linfomas. Presumimos una causa infecciosa, lo cual apoya el curso benigno reportado en la literatura.

H-4

LINFOMA INTRAVASCULAR: UN RETO DIAGNÓSTICO

DELGADILLO VIVIAN PAOLA, MEJIA CARLOS ANDRÉS, MARÍN JUAN CAMILO, CERQUERA CATALINA.

Hospital San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, D.C, Colombia.

Introducción. El linfoma intravascular de células B es un subtipo infrecuente de linfoma, caracterizado por proliferación microvascular monoclonal de células B. El conocimiento obtenido hasta la fecha deriva de series de casos, en las que, en su gran mayoría, se ha realizado un diagnóstico postmortem. Clínicamente se manifiesta con síntomas constitucionales y eventos isquémicos de distribución variable, con afectación frecuente del sistema nervioso central. Si bien el manejo más utilizado es la quimioterapia en esquema R-CHOP, pocos son tratados, la respuesta es variable y el pronóstico sombrío.

Diseño y métodos. Reporte de Caso.

Resultados. Reportamos el caso de un hombre de 54 años con múltiples hospitalizaciones por síntomas sistémicos y neurológicos, mielopatía cervicotorácica, bicitopenia, y síndrome de hipercoagulabilidad, con amplios estudios que descartan etiología inflamatoria, infecciosa y neoplásica. Con mioclonus espinales, lesiones frontales y pónicas sugestivas de vasculitis, déficit de vitamina B12, psoriasis vulgar y flegmasía cerúlea dolens en miembro inferior. Se sospechó enfermedad autoinmune con crioglobulinas positivas considerando crioglobulinemia de tipo esencial, después de descartar todo tipo de patologías secundarias. Ingresa en su última hospitalización por episodio de cefalea intensa, agitación psicomotora y elevación de reactantes de fase aguda. Requiere manejo en UCI, por choque séptico de etiología urinaria y deterioro neurológico progresivo sin causa clara, sin respuesta a soporte vasoactivo ni ventilatorio y tratamiento antibiótico dirigido. Se descarta trombosis de senos venosos y enfermedad de Still y finalmente fallece en asistolia sin respuesta a maniobras de reanimación.

Conclusiones. El linfoma intravascular de células B es una entidad subdiagnosticada con manifestaciones diversas. Su baja incidencia y presentación variable la convierten en un verdadero reto clínico y su tórpida progresión marca la importancia de un diagnóstico temprano. Consideramos esta entidad debe hacer parte del diagnóstico diferencial en pacientes con síntomas constitucionales y manifestaciones neurológicas de tipo isquémico y vasculítico.

H-5

HEMOPTISIS SECUNDARIA A AMILOIDOSIS, UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE UN SÍNTOMA COMÚN: REPORTE DE CASO

GONZÁLEZ FRANCO JULIANA, PATIÑO GIRALDO SANTIAGO.

Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín. Colombia, Universidad de Antioquia. Medellín. Colombia.

Introducción. La amiloidosis es una entidad poco frecuente (10 casos por millón de personas/año) causada por una alteración conformacional de proteínas autólogas, las cuáles finalmente se depositan como fibrillas de amiloide en cualquier tejido de la economía corporal. Se clasifican en amiloidosis primarias y secundarias según su etiología, así como localizadas y sistémicas según el compromiso de órganos que presente. Los órganos más afectados son el riñón, la piel, el tejido subcutáneo y el corazón. El pulmón, aunque en menor frecuencia, también puede verse afectado sin presentar manifestaciones clínicas, siendo generalmente un hallazgo incidental durante estudios post-mortem.

Diseño y métodos. Reporte de caso. Se realiza revisión de historia clínica y evolución prospectiva de un caso sintomático de amiloidosis pulmonar.

Resultados. Mujer en la octava década de la vida, quien consultó por cuadro de un mes de evolución de síntomas constitucionales (fiebre subjetiva, escalofríos), respiratorios (disnea de pequeños esfuerzos, ortopnea) y hemoptisis. Quien además presentaba manifestaciones dermatológicas y nerviosas de larga data que habían sido atribuidas a lepra paucibacilar. Los estudios para etiología infecciosa (bacteriana, fúngica, tuberculosa) y reumatológica (esclerosis sistémica, lupus eritematoso sistémico, vasculitis autoinmune) fueron negativos, por lo que se llevó a biopsia pulmonar cuyo diagnóstico final fue amiloidosis sistémica con compromiso pulmonar mixto alveolar septal difuso y traqueobronquial, mediante tinción rojo congo. Se presenta su evolución y proceso diagnóstico, en el cual, finalmente, mediante aspirado y biopsia de médula ósea se descartó mieloma múltiple.

Conclusiones. En pacientes con síndrome constitucional, afección de múltiples sistemas y hemoptisis de causa incierta, se debe de considerar la amiloidosis pulmonar como una causa potencial y ordenar los estudios respectivos para aclarar dicho diagnóstico.

H-6

SÍNDROME POEMS MÁS LINFOMA B DIFUSO DE CÉLULAS GRANDES

RESTREPO ANDREA, MONTOYA PABLO*, OLAYA VIVIANA.

Medellín. Colombia.

Introducción: Describir el caso clínico de una paciente con diagnóstico de Linfoma B difuso de Células grandes, que además cumple criterios para síndrome POEMS.

Diseño y métodos: Descripción de caso clínico

Resultados: Se trata de una mujer de 60 años, consulta por pérdida de peso de más de 20 kilos y fatigabilidad, en los estudios se encuentra hipercalcemia, anemia normocítica y disfunción renal. Se decide realizar PET-CT que muestra aumento del metabolismo en cadenas ganglionares y bazo, por lo cual se inicio estudio para trastorno linfoproliferativo crónico, en la electromiografía con polineuropatía axonal sensitivo-motora con predominio motor, electroforesis de proteína con hipergammaglobulinemia con inmunofijación en suero positiva para patrón monoclonal IgG Kappa, cadenas ligeras libres kappa y lambda elevadas en orina y además VEGF elevado. Se le realizó biopsia de adenopatía con diagnóstico de Linfoma B difuso de células grandes por inmunohistoquímica con una médula negativa para plasmocitos. Se manejó la hipercalcemia con ácido zoledrónico, y se inició manejo como linfoma B difuso de células grandes, RCHOP (Ritoximab+vincristina+doxirrubicina+ciclofosfmida+prednisna) con buena respuesta

Conclusión: El síndrome de POEMS es una entidad rara, la manifestación concomitante de esta con linfoma es anecdótica, es un reto diagnóstico y pone en evidencia el origen progenitor común de ambas enfermedades, el Linfocito B.

H-7

ENFERMEDAD DE PARKINSON ASOCIADA A ENFERMEDAD DE GAUCHER: UNA CONDICIÓN POCO CONOCIDA

GARCIA-ROBLEDO JUAN ESTEBAN, LASSO JUAN FELIPE, IDROBO HENRY

Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia. Facultad de Ciencias de la Salud, Fundación Universitaria San Martín, Cali, Colombia. Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Valle y Universidad Libre. Cali, Colombia.

Introducción. La enfermedad de Gaucher (GD) es la enfermedad de depósito lisosomal más común. Esta condición, se produce por mutaciones que afectan la glucocerebrosidasa, codificada por el gen GBA1. Diversas asociaciones clínicas y genéticas han demostrado que los pacientes con GD tienen mayor riesgo de desarrollar enfermedad de Parkinson (PD) y además, los pacientes con enfermedad de Parkinson tienen más riesgo de presentar mutaciones en el gen GBA1. En este reporte tenemos como objetivo mostrar el caso de una paciente donde la asociación de estas condiciones había pasado desapercibida, generando un impacto en el manejo.

Diseño y métodos. Informe de caso.

Resultados. Mujer de 70 años de vida, con antecedente de esplenectomía a sus 32 años secundario a una trombocitopenia severa que no mostraba mejoría con otras terapias convencionales. Consulta debido a que sus dos hermanos tienen antecedente de GD. Se realiza screening con medición de enzima betaglucosidasa, mostrando niveles de 2.79 (valor de referencia: 5-16,5). Teniendo en cuenta su antecedente de trombocitopenia severa, esplenomegalia y posterior esplenectomía, se hace diagnóstico de GD. La paciente refiere enfermedad de Parkinson diagnosticada por neurología con predominio de temblor en cuenta monedas, marcha magnética y ampliación de la base de sustentación. Además, describe dolores óseos inespecíficos. En el momento la paciente se encuentra en manejo con carbidopa/levodopa con mejoría clínica parcial. La paciente a pesar de sus antecedentes familiares de GD, trombocitopenia y esplenectomía no tenía diagnóstico ni tratamiento específico para GD. Se encuentra como candidata a manejo con terapia de reemplazo enzimático, discutiéndose la posibilidad de que esto pudiera prevenir el desarrollo acelerado de su condición neurológica.

Conclusiones. Los pacientes con GD tienen un riesgo incrementado de desarrollar PD, usualmente relacionado a ciertas mutaciones del gen GBA1, situación clínica muchas veces desconocida por gran parte del personal en salud, motivo de socialización de este reporte.

H-8

PANCITOPENIA, HIPERHOMOCISTEINEMIA Y ENFERMEDAD TROMBOEMBÓLICA ASOCIADA A DÉFICIT DE VITAMINA B12 SECUNDARIO A ANEMIA PERNICIOSA

BENAVIDES ARENAS ROBERTO, LOZANO PINEDA FELIPE, CASTILLA AGUDELO GUSTAVO ADOLFO, CABRALES LÓPEZ ANÍBAL JOSÉ.

Clínica Universitaria Bolivariana. Medellín, Colombia.

Introducción. La acumulación de homocisteína se ha considerado un factor de riesgo modificable para eventos cardiovasculares y eventos trombóticos. Múltiples causas pueden favorecer su acumulación, dentro de estas el déficit de vitamina B12 secundaria a anemia perniciosa, donde la única manifestación clínica sea un evento trombótico.

Diseño. Estudio descriptivo. Reporte de caso

Métodos. Búsqueda en base de datos Pubmed, Medline. Palabras clave: vitamina B12, trombosis venosa, hiperhomocisteinemia, anemia perniciosa

Resultados. Hombre de 49 años sin antecedentes patológicos. Cuadro de 5 meses de dolor, edema y limitación funcional en pierna izquierda asociado a pérdida de peso y diaforesis nocturna. Se documentó trombosis venosa profunda extensa. Tenía pancitopenia asociada con marcadores de recambio celular elevados y vitamina b12 baja con hiperhomocisteinemia. Se descartaron causas infecciosas, colagenopatías, neoplasias hematológicas y de órgano sólido. Además, se documentó trombosis esplenoportal y embolia pulmonar. Se detectó gastropatía atrófica en la endoscopia digestiva con anticuerpos anti-células parietales positivas. Finalmente se manejó con suplencia vitamínica con lo que mejoraron los conteos celulares y se dio manejo anticoagulante.

Conclusiones. Si bien la anemia perniciosa en la población general es de baja prevalencia, en el contexto de deficiencia de vitamina B12 severa, esta se convierte en una de las principales etiologías. Las implicaciones que conlleva el déficit de vitamina B12 son múltiples ya que el diagnóstico por el rendimiento y limitantes de las pruebas diagnósticas es difícil y el espectro de presentaciones clínicas que pueden tener son variables. La asociación entre hiperhomocisteinemia y eventos trombóticos se ha visto reproducido en varios estudios y se ha asociado a factor de riesgo cardiovascular. Dada la variabilidad y múltiples presentaciones, dicho evento trombótico puede ser la única y primera manifestación de una anemia perniciosa, por lo que la sospecha sumado a otras variables clínicas y paraclínicas deben hacerla pensar en el contexto adecuado.

H-9

PURPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA AUTOINMUNE: UNA ENTIDAD INFRECIENTE PERO MORTAL, A PROPÓSITO DE UN CASO

MERLY MONTENEGRO-POLO, CARLOS LLANOS-FLÓREZ, ANDRÉS MIER B, DEISY RODRÍGUEZ B, JOSÉ MARÚN C.

Organización Clínica General del Norte. Barranquilla, Colombia.

Introducción. La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) hace parte de las microangiopatías trombóticas (MAT), junto con el Síndrome Hemolítico Urémico (SHU) y su variante atípica (SHUa), un grupo de entidades que se caracterizan por presentar anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia y afectación de órganos de entidad variable. En su forma de presentación la PTT, aparece como consecuencia del déficit o disfunción de la proteína ADAMTS-13 (*una desintegrina y metaloproteasa*). Es considerada un padecimiento raro, con una incidencia de 4 casos por millón de habitantes. Sin embargo la mortalidad es alta, si no se interviene de forma oportuna. **Objetivo:** Presentar un caso de interés clínico a la comunidad científica, en aras de documentar las características clínicas como debutó este paciente con PTT y poder guiar de acuerdo a estas características un abordaje y manejo oportuno.

Diseño y métodos. Se presenta un caso compatible con PTT en femenino de 36 años de edad, con diagnóstico reciente de síndrome de Evans, quien ingresa con cuadro de alteraciones neurológicas, trombocitopenia severa y datos de anemia hemolítica microangiopática.

Este se elaboró con base en las normas CARE (Case Report Guidelines). Las discusiones y comparación de datos se realizaron de acuerdo a artículos referenciados en Pubmed con los términos: MAT, PTT, ADAMTS-13.

Conclusiones. Si bien la PTT, es infrecuente, conlleva a una alta tasa de mortalidad; sus manifestaciones clínicas son en gran parte de tipo neurológico comparada con el compromiso renal característico del SHU y SHUa; para su diagnóstico siempre se requiere medición de actividad ADAMTS-13.

H-10

ANEMIA HEMOLÍTICA POR ANTICUERPOS FRÍOS

VALENCIA MARGARITA ROSA, MOLINA PIMIENTA LUISANA, CORREA GONZÁLEZ NÉSTOR FABIÁN, PULIDO-ARENAS JORGE.

Departamento de Medicina Interna, Pontificia Universidad Javeriana. Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La anemia hemolítica autoinmune (AHAI) por anticuerpos fríos es secundaria al desarrollo de anticuerpos contra antígenos de la superficie de los glóbulos rojos. La mayoría de los casos son secundarios a neoplasias o procesos infecciosos, siendo *Mycoplasma pneumoniae* y el virus de Epstein-Barr los agentes etiológicos más destacados. Describimos el caso de una paciente que posterior a un síndrome febril presenta esta entidad.

Diseño y métodos. Reporte de caso.

Resultados. Una mujer de 50 años previamente sana consulta por un mes de evolución de fiebre intermitente que resuelve sin tratamiento, asociada a astenia, adinamia y palidez en piel y mucosas. Al examen físico con acrocianosis y *livedo reticularis*. Sus exámenes iniciales con anemia hemolítica (Hb 9 g/dl, reticulocitos >100.000, LDH elevada) de origen autoinmune por evidencia de Coombs directo marcadamente positivo y fraccionado con anti C3d muy positivo, configurando AHAI por anticuerpos fríos. Se solicitan aglutininas frías las cuales son positivas (1:1024). Se realizaron estudios para evaluar las principales causas de AHAI. Se descartó infección por VIH y hepatitis C; ausencia de estigmas de autoinmunidad y ANA negativos; electroforesis de proteínas séricas con hipoalbuminemia, sin clínica para gamapatía monoclonal; ausencia de adenomegalias sugestivas de linfoma en tomografías y estudio completo de médula ósea sin hallazgos de neoplasia hematolinfóide. La hemólisis cedió y no se presentaron otros síntomas durante la observación médica. En el seguimiento ambulatorio posterior no se han documentado nuevos eventos de hemólisis.

Conclusiones. En el presente caso no se pudo conocer con certeza la causa de la AHAI, sin embargo se descartaron las principales causas asociadas a esto: mieloma múltiple, leucemia linfocítica crónica y linfomas. Presumimos una causa infecciosa, lo cual apoya el curso benigno reportado en la literatura.

H-11

MIELOTOXICIDAD EN PACIENTE CON GLOMERULOESCLEROSIS FOCAL Y SEGMENTARIA VARIANTE CLASICA POR USO DE AZATIOPRINA Y ALOPURINOL

CUELLAR. SERGIO ANDRÉS, FAJARDO. LINA PAOLA.

Medicina Interna Clínica Universitaria Colombia. Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá. Colombia.

Introducción. La azatioprina es usada en pacientes con enfermedades autoinmunes y en este grupo se encuentra la glomeruloesclerosis focal y segmentaria variante clasica GSFS -C. Ya es conocido las diferentes reacciones adversas, una de ellas la mielotoxicidad que puede ocurrir hasta en un 10% por una citopenia y menos frecuente pancitopenia, esta ultima cuando se utiliza de manera concomitante con el alopurinol.

Diseño y metodos. Reporte de caso.

Resultados. Femenina de 40 años de edad con antecedente de GSFS-C, quien desde hace 7 meses se encontraba en manejo medico con azatioprina y desde hace un mes con alopurinol. Presenta dos días de evolución de cefalea frontal asociado a petequias, sangrado gingival y fiebre no cuantificada. A la valoración febril, con lesiones equimóticas gingivales y con hemograma que evidencia pancitopenia. Se confirma por biopsia de medula ósea aplasia menor al 5% compatible con mielotoxicidad farmacológica por azatioprina y potenciada por alopurinol ya habiendo descartado otras causas. Se suspende mielotoxicos y se obtiene mejoría de pancitopenia.

Discusion y conclusiones. La azatioprina es un analogo de purinas que como metabolito activo es la 6 mercaptopurina el cual es metabolizado a traves de la tiopurina metiltransferasa (TPMT), que a su vez es activada por la xantina oxidasa. Los efectos adversos son variables y la toxicidad hematologica varia según la predisposicion del paciente o la adiccion de otras medicaciones como lo es el alopurinol. Este ultimo es un inhibidor de xantina oxidasa que activa la TPMT y como metabolito produce 6-ácido tioúrico, ambas medicaciones tienen accion directa sobre la produccion celular a nivel de medula osea y la combinacion de estos aumenta la probabilidad de presentar anemia aplasica.

H-12

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO (SUHA), REPORTE DE UN CASO

VIBANCO KAREN, LLANOS CARLOS, MIER ANDRÉS, PINEDA JOSÉ, VELÁSQUEZ KATYA, ARIAS CARLOS, BERMÚDEZ ANDRÉS, MARUN JOSÉ.

Servicio de Hematología Clínica General del Norte. Universidad Libre seccional. Barranquilla, Colombia.

Introducción. Las microangiopatías trombóticas (MAT) son un conjunto de procesos que cursan con una alteración del endotelio vascular y presentan hallazgos característicos en el frotis de sangre periférica de una anemia hemolítica microangiopatías (esquistocitos), datos de laboratorio característicos y trombocitopenia de intensidad variable.

Diseño y métodos. Caso clínico.

Resultados. Paciente género femenino de 39 años de edad la cual refirió cuadro clínico de 1 semana de evolución que consistió en dolor abdominal inicio gradual tipo cólico difuso de moderada intensidad que se asoció a distensión abdominal, náuseas y deposiciones sanguinolentas. Al examen físico en regulares condiciones generales, palidez mucocutánea generalizada e ictericia, variables vitales dentro de normalidad, y se apreciaban hematomas en las cuatro extremidades. Paraclínicos con anemia (Hb 11 g/dL), trombocitopenia severa (20000 Cel/mm³), hiperbilirrubinemia a expensas de bilirrubina directa. Coombs directo: negativo, LDH: 1705 U/L, alteraciones en función renal Creatinina: 1.99 mg/dL y extendido de sangre periférica se apreciaban múltiples esquistocitos.

El SUHa continúa siendo un problema clínico confuso, debido a la baja prevalencia de esta enfermedad, lo que conlleva a su subdiagnóstico. El diagnóstico diferencial debe establecerse, fundamentalmente, con síndrome hemolítico urémico y púrpura trombótica trombocitopénica. Por el mal pronóstico se asume que muchos casos de muerte temprana no se diagnostican; por lo cual todo los paciente con sospecha de SUHa necesita de una intervención terapéutica incluso antes de la confirmación diagnóstica.

Conclusiones. SUHa es una patología cuya sospecha inicial se dificulta debido a su baja prevalencia y tiene como limitante importante el alto costo del tratamiento y el poco acceso que se tiene a la medicación específica (Eculizumab). En la actualidad no se cuenta con una guía de práctica clínica en la literatura, solo de ensayos clínicos y revisiones de caso por lo que se deben instaurar políticas institucionales para poder establecer diagnóstico temprano y acceso a medicación.

H-13

ACIDOSIS LÁCTICA TIPO B SECUNDARIA A LINFOMA NO HODGKIN FULMINANTE EN PACIENTE CON VIH/SIDA. CASO CLÍNICO

MORENO DÍAZ DIEGO AUGUSTO, VALSANGIACOMO AVENDAÑO STEFANO, MORENO USECHE LUIS DAVID, GARCÍA HAYBECH JOSÉ MAURICIO.

Introducción. La acidosis láctica se define como el aumento del lactato sérico por encima de 4 mmol/L, independientemente de los niveles de pH. Suele estar asociado a un anión GAP elevado, sin embargo, puede existir un anión GAP normal en determinadas condiciones. La acidosis láctica es la causa más común de acidosis metabólica en pacientes hospitalizados, y refleja una alteración en la oxigenación tisular bien por disminución del aporte de oxígeno bien por un defecto mitocondrial en la utilización de este. Las causas de acidosis láctica se dividen en: aquellas condiciones con una evidente alteración en la oxigenación tisular (tipo A), y aquellas condiciones en las que una alteración en la oxigenación tisular no existe, o no es evidente (tipo B). Aquellas tipo A comprenden: hipovolemia, falla cardíaca, sepsis. Aquellas tipo B comprenden: diabetes mellitus, leucemia, linfoma, VIH, beta agonistas adrenérgicos, disfunción mitocondrial. El presente tiene como objetivo puntualizar que el lactato sérico es un parámetro útil en la determinación del riesgo y pronóstico de shock circulatorio.

Diseño y métodos. Presentación de caso

Resultados. Se presenta un hombre de 34 años captado en Bucaramanga, Santander, con diagnóstico reciente de VIH/SIDA (carga viral: 49.866 cop/mL, LT-CD4: 140 cel/mm³), sin adherencia al tratamiento, quien a partir de un linfoma no hodgkin de alto grado debuta con acidosis láctica severa (pH 7,38, PO₂ 101,2 mmHg, PCO₂ 14,6 mmHg, CHCO₃ 8,5 mmol/L, BE -13,3 mmol/L, Lactato 17,8 mmol/L) y edema pulmonar agudo asociado a falla cardíaca por infiltración neoplásica, que finalmente lo llevan a un shock distributivo y a la muerte.

Conclusiones. La acidosis láctica tipo B puede producirse de la confluencia de múltiples patologías, y coexistir con causas de tipo A; es importante dado que el lactato es un predictor pronóstico independiente de mortalidad.

H-14

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO (SHUA): INFORME DE CASO

BASTIDAS MELISSA, SÁNCHEZ HÉCTOR, CAICEDO ANDREA, SÁNCHEZ MARÍA.

Hospital Universitario Departamental de Nariño. Colombia. Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

Introducción. El SHUa, es una entidad causada por una disregulación de la vía alterna del complemento, una patología rara con pocos casos reportados debido a la dificultad del diagnóstico, la sospecha clínica debe considerarse en el contexto de anemia hemolítica, trombocitopenia y compromiso orgánico. Actualmente se dispone de un tratamiento específico con resultados afortunados logrando la resolución en alrededor del 80% de los pacientes.

Diseño y métodos. Presentación de caso.

Resultados. Femenina de 61 años de edad, en postoperatorio inmediato de acromioplastia abierta, se torna súbitamente diaforética, taquicárdica, taquipneica, con disminución del murmullo vesicular izquierdo, lesiones equimóticas que se extienden desde flanco izquierdo a región lumbar y anuria. Laboratorios revelan leucocitosis, anemia, trombocitopenia, azoados en aumento, hemocultivos VDRL, VIH, hepatitis B y C negativos. Imágenes de tórax con infiltrados intersticiales bilaterales, requiere intubación orotraqueal, reanimación dirigida por metas y antibiótico de amplio espectro. Evoluciona rápidamente con cuadro de hemorragia alveolar, anemia con patrón hemolítico no inmune, presencia de esquistocitos, deterioro hematológico y renal, ante la posibilidad de MAT, previa toma de ADAMTS 13, biopsia renal y marcadores autoinmunes, se inicia metilprednisolona + rituximab dada la no disponibilidad de recambio plasmático. Microscopia de luz y electrónica corrobora lesión tipo MAT con daño endotelial severo, ADAMTS 13: 13.2%, ante sospecha de SHUa, se ordena estudio genético y se inicia terapia con eculizumab con mejoría progresiva del cuadro. Tres meses más tarde, se aísla gen CFHR3, corroborando diagnóstico.

Conclusiones. Las manifestaciones clínicas del SHUa no son específicas y pueden simular diversas enfermedades. La biopsia renal a pesar de no ser un requisito juega un papel importante documentando cambios microangiopáticos. Las pruebas genéticas resultan indispensables para dirigir la terapia y establecer el pronóstico.

H-15

LINFOMA NO HODGKIN DE CELULAS T /NK PULMONAR. INFORME DE UN CASO

COGOLLO-GONZÁLEZ MARYSABEL, ARIZA-ESCOBAR WILHEN, ROMERO-RIVERA HÉCTOR, BASTIDAS-RIASCOS MELISSA, PINEDA-CASTILLA ALEJANDRA.

Universidad de Cartagena. E.S.E-Hospital Universitario del Caribe. Cartagena. Colombia.

Introducción. El linfoma no Hodgkin (LNH) de células T/NK pulmonar, es extremadamente raro. Se asocia a infección por virus Epstein-Barr, factores genéticos y ambientales (pesticidas). La clínica varía desde derrame pleural, consolidación y nódulos, teniendo un curso agresivo. Objetivo: Describir un caso inusual de linfoma T/NK a nivel pulmonar.

Diseño y métodos. Informe de caso.

Resultados. Masculino de 34 años, sin antecedentes médicos, trabajaba con productos químicos (detergentes). Ingresó por lesiones en piel eritematosas y pruriginosas de dos meses de evolución, asociado a síndrome constitucional, síntomas B y disnea de moderados esfuerzos, radiografía de tórax con lesiones nodulares bilaterales, tomografía computada cervical torácica abdominal y pélvica, evidenciaba formaciones nodulares en ambos campos pulmonares y a nivel hepático, mas esplénomegalia. Endoscopia digestiva alta y baja normal, nasofibrobroncoscopia y perfil infeccioso negativo. Lactato deshidrogenasa normal sin citopenias. Biopsia de piel, compatible con dermatitis superficial, laparoscopia diagnóstica no concluyente. Se realizó biopsia pulmonar por toracoscopia, con patología que inicialmente orientaba a una neoplasia hematolinfóide. La inmunohistoquímica reveló linfocitos atípicos de diferentes tamaños y mitosis, con zonas de necrosis y angiodestrucción, positividad para CD2, CD3, CD56, CD7, negativo para CD20, CD4, CD8, CD30. Ki67: 50%. Teniendo en cuenta, marcadores positivos para células T y NK, siendo negativos para células B, se consideró LNH tipo T/NK extranasal. Se remite a hematología para manejo y seguimiento.

Conclusiones. El LNH de células T/NK pulmonar, constituye un reto clínico. Es importante, tener muestras de tejido adecuadas para el análisis morfológico, molecular e inmunohistoquímico. Las biopsias pulmonares por toracoscopia se deben considerar de forma temprana para el diagnóstico.

H-16

SOBREVIDA GLOBAL EN PACIENTES CON MIELOMA MÚLTIPLE: REPORTE DEL REGISTRO COLOMBIANO DE NEOPLASIAS HEMATO-ONCOLÓGICAS (RENEHOC)

IDROBO HENRY, SOSSA CLAUDIA, ABELLO VIRGINIA, GALVEZ KENNY, SAAVEDRA DOMINGO, QUINTERO GUILLERMO, GAVIRIA LINA, GOMEZ RIGOBERTO, OSUNA MONICA, HENAO ALICIA.

*Asociación Colombiana de Hematología y Oncología (ACHO).
Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad del Valle. Cali, Colombia.*

Introducción. Recientemente la sobrevida de los pacientes con mieloma múltiple (MM) ha mejorado marcadamente secundario a la introducción de nuevas terapias, sin embargo, la mayoría de los datos acerca de la sobrevida de paciente con MM deriva de ensayos clínicos, los cuales están sujetos a sesgos debido a la inclusión de pacientes “óptimos”. RENEHOC es un registro retrospectivo que documenta información correspondiente a diagnóstico, tratamiento y desenlaces en pacientes con neoplasias hematológicas.

Diseño y métodos. Estudio descriptivo, ambispectivo, multicéntrico, basado en los datos recolectados por RENEHOC durante el año 2018, por los centros de tratamiento del cáncer en las áreas más pobladas de Colombia. El método de Kaplan-Meier se utilizó para evaluar la sobrevida global (OS) y la sobrevida libre de progresión (PFS).

Resultados. Presentamos los datos de 334 paciente. La edad media al diagnóstico es de 64.4 años, los síntomas más comunes fueron dolor óseo (76.6%) y anemia (59.5%). La falla renal se presentó en 25.1% de los casos. El componente clonal más común fue IgG (52.7%). La caracterización pronóstica citogenética estuvo presente sólo en el 20% de los casos. La mayoría de los pacientes se estadificaban como avanzados por Durie-Salmon o de alto riesgo por el International Staging System. Los regímenes de inducción más comunes fueron CyBorD (53%) y VTD (15%). La OS fue de 56.5 meses, y la PFS de 46 meses. La tasa de sobrevida fue mayor en los pacientes tratados con tripletes. El único factor asociado con mejoría de OS fue el uso de trasplante autólogo de progenitores (ASCT).

Conclusiones. OS y PFS fueron similares a lo reportado por la literatura. El ASCT fue el único factor que afectó la OS. RENEHOC nos permitirá identificar fallas en el cuidado del paciente y corregirlas a futuro.

H-17

ANEMIA MEGALOBLASTICA ASOCIADO A MICROANGIOPATIA TROMBOTICA

VILLANUEVA LUNA JAIME, DE LA ESPRIELLA MACHADO HUBERTO.

Hospital Universitario Metropolitano, Departamento de Hematología, Medicina Interna, Universidad Metropolitana- Barranquilla, Colombia.

Introducción. Se presenta caso clínico de paciente con anemia perniciosa asociado a microangiopatía trombotica

Diseño y métodos. Paciente femenino de 68 años que ingresa con anemia severa, síndrome diarreico y hemiparesia izquierda; se utilizaron los siguientes métodos diagnósticos hemograma, creatinina, glicemia, extendido de sangre periférica recuento de reticulocitos, ldh, Adams 13 citometría de flujo.

Conclusiones. este caso clínico es complejo porque se trata de paciente con anemia megaloblastica por déficit de vitamina b12 sin polineuropatía pero con hemiparesia izquierda, presencia de esquistocitos, ldh elevada, Adams 13 negativo, pruebas para hemoglobinuria paroxística nocturna negativo, por lo cual se confirma la presencia de mat en la literatura hay pocos casos descritos

H-18

INFARTO AGUDO DE MIOCARDIO EN ADULTO JOVEN COMO MANIFESTACIÓN INICIAL DE POLICITEMIA VERA

CAMPY JUAN, VARGAS DIANA.

Medicina Interna y Cardiología. Clínica Universitaria Colombia – Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. En adultos jóvenes las presentaciones del síndrome coronario se deben más comúnmente al uso de drogas, anomalías vasculares y a estados hipercoagulables, como lo es la Policitemia Vera (PV), que puede llevar a oclusiones trombóticas agudas, sin embargo, el infarto agudo del miocardio (IAM) como manifestación inicial en adultos jóvenes es inusual.

Diseño y métodos. Presentación del caso. Paciente masculino de 26 años, sin antecedentes de importancia. Ingresó por cuadro de 12 horas de dolor torácico típico, en electrocardiograma elevación del segmento ST en pared anterolateral. Es llevado a cateterismo cardiaco evidenciando oclusión total de arteria descendente anterior, requiriendo angioplastia e implante de dos stent medicados mas antiagregación dual. Desde el ingreso elevación de hemoglobina en 20.9 g/dl, trombocitosis que progresa hasta más de un millón de plaquetas. Se realiza biopsia de medula ósea reportando aumento de las 3 líneas celulares con abundantes megacariocitos, asociado a la presencia de la mutación JAK2 V617F, cumpliendo criterios de la OMS 2016 para PV. Recibió manejo inicial con Hidroxiurea sin adecuada respuesta por lo que se cambió a Ruxolitinib con respuesta en el seguimiento.

Conclusiones. La PV es un trastorno mieloproliferativo crónico que involucra a la célula madre hematopoyética multipotente que conduce a hiperviscosidad, aumentando el riesgo de trombosis y sangrado. El IAM como manifestación inicial es inusual en adultos jóvenes, siendo más frecuente en mayores de 65 años con factores de riesgo cardiovascular. El manejo citorreductor con terapias como la flebotomía, Aspirina, Hidroxiurea o Ruxolitinib (dependiendo del riesgo) es esencial para el manejo inicial de la PV, sin embargo, no existe consenso para el manejo de pacientes con IAM asociado a esta entidad.

H-19

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO SECUNDARIO A HISTOPLASMOSIS DISEMINADA EN PACIENTE CON TRASPLANTE RENAL Y LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: REPORTE DE CASO.

ESCORCIA MARÍA, NIEBLES JAIR, PÉREZ LUCY, LOBELO JENNIFER, GUZMÁN ARTURO.

Organización Clínica General del Norte. Barranquilla, Colombia.

Introducción: La linfohistiocitosis hemofagocítica (LHH) es una entidad poco frecuente, sin embargo, amenazante para la vida, la cual plantea un desafío diagnóstico especial si se asocia a otra entidad potencialmente letal como la histoplasmosis diseminada en un paciente inmunosuprimido con historia de colagenopatía.

Presentación de caso: Se presenta el caso de una mujer de 40 años con antecedente de nefritis lúpica y requerimiento de trasplante renal bajo tratamiento inmunosupresor e inmunomodulador con cuadro de 20 días de evolución de fiebre, escalofríos y dolor abdominal, al examen físico con hepatoesplenomegalia dolorosa y laboratorios con pancitopenia, LDH y aminotransferasas elevadas; aspirado de médula ósea con hemofagocitosis e inclusiones intracitoplasmáticas morfológicamente compatibles con histoplasma, lo cual asociado a hallazgo de hipertrigliceridemia e hiperferritinemia, orienta el cuadro hacia una LHH secundaria, cumpliendo 6 de 8 criterios diagnósticos. De inmediato, se inicia tratamiento con anfotericina B liposomal atendiendo a la etiología desencadenante fúngica y se asocia glucocorticoides, con evidencia de mejoría ostensible del cuadro, remisión de la fiebre y subsecuente aumento de líneas celulares en el hemograma.

Discusión: La LHH es un síndrome agresivo y potencialmente mortal de activación autoinmunitaria excesiva, el cual está relacionado con infecciones oportunistas severas en pacientes receptores de trasplante. Si bien la infección es un desencadenante común lo cual concuerda con la anterior descripción, se pretende destacar la asociación poco frecuente de alteraciones hematológicas e inflamatorias en pacientes con enfermedad autoinmune y trasplante renal, así como su impacto en pronóstico y mortalidad ante el inicio de un tratamiento temprano y oportuno.

Palabras clave (DECS): Linfohistiocitosis hemofagocítica, informe de caso, trasplante renal, síndrome febril prolongado.