

Hematología

Hematology

H-1

LINFOMA COMPUESTO, DESCRIPCION DE UN FENOMENO INMUNO ONCOLOGICO ATIPICO EN UNA PACIENTE DEL NOROCCIDENTE COLOMBIANO

DULCEY-SARMIENTO LUIS ANDRÉS, THERAN-LEÓN JUAN SEBASTIÁN, VALENTINA CABRERA-PEÑA VALENTINA, PARALES- STRAUCH RAFAEL GUILLERMO, CALTAGIRONE RAIMONDO, BLANCO-PIMIENTO EDGAR CAMILO, MARÍA PAULA CILIBERTI-ARTAVIA MARIA PAULA, MARTINEZ-MORALES JUAN CAMILO.

Hospital Local del Norte de Bucaramanga. Bucaramanga (Colombia)

Introducción. El linfoma compuesto (LC) es una entidad rara que ha sido identificada y publicada recientemente en la literatura y que se define como la coexistencia de dos o más linfomas en una misma localización anatómica de un paciente. Su diagnóstico exige, además de criterios morfológicos, confirmación mediante pruebas adicionales (inmunohistoquímicas, citometría de flujo, PCR, FISH, entre otras).

Presentación de caso. Paciente de la VI década que consulta al servicio de Hematología por presentar múltiples adenopatías de localización axilar bilateral, ante la sospecha de neoplasia linfóide, se realiza estudio por TAC, pruebas de laboratorio y biopsia de ganglio. A partir de tejido fijado en formol e inclusión en parafina se realiza estudio convencional e inmunohistoquímico.

Discusión y conclusiones. El estudio histológico muestra un ganglio con arquitectura alterada por una neoplasia bifásica con un componente que expresa CD20, CD10, BCL-6, BCL2, con índice de proliferación medido por Ki67 del 80%, expresión de c-Myc (20%), sin expresión de CD5, CD23 y MUM1. El diagnóstico inicial de linfoma folicular 3A de tipo nodular y difuso. La coexistencia de dos neoplasias linfoides en un mismo paciente y sitio anatómico constituye una situación inusual en la práctica, y debe de ser claramente probada por estudios inmunofenotípicos y moleculares. Este hallazgo diagnóstico es importante debido a la historia natural propia de cada uno de los linfomas presentes, así como a las diferencias en cuanto al pronóstico y modalidades terapéuticas en cada caso. En el momento pendiente definir manejo en base a los subtipos encontrados la mejor terapia farmacológica. El presente caso es excepcional por los escasos reportes en la literatura nacional e internacional.

Palabras clave: *linfoma, oncología, inmunología, quimioterapia*

H-2

PRIMERA DESCRIPCIÓN EN COLOMBIA DE USO DE CAPLACIZUMAB EN UNA PACIENTE CON PÚRPURA TROMBOCITOPÉNICA TROMBÓTICA

**RIFALDO JUAN GUILLERMO, DUQUE DANIEL,
MORALES JUAN CAMILO.**

Hospital Manuel Uribe Angel. Envigado (Colombia)

Introducción. La Púrpura Trombocitopénica Trombótica (PTT) es la microangiopatía trombótica (MAT) más común; presenta anemia hemolítica no inmune, trombocitopenia y compromiso multiorgánico por trombosis microvascular de origen plaquetario por la deficiencia grave de la proteína ADAMTS13 que puede ser heredada (principalmente en niños) o adquirida (95% de los adultos); es más común entre los 18 y 50 años, mujeres (relación 3:2) y raza afroamericanas, alcanzando una mortalidad del 90% sin tratamiento. El 7% presenta una pentada (fiebre, anemia hemolítica microangiopática, trombocitopenia, alteración neurológica y disfunción renal). La actividad de ADAMTS13 < 10% confirma el diagnóstico. El PLASMIC SCORE predice probabilidad diagnóstica y facilita un tratamiento temprano [Recambio Plasmático (RP), glucocorticoides (GC) y Rituximab]. Recientemente el Caplacizumab (anticuerpo monoclonal que bloquea la unión del FvW en el dominio A1 con el receptor plaquetario glicoprotéico Ib-V-IX) ha impactado en mortalidad, eventos tromboembólicos mayores y recurrencia.

Métodos. Estudio descriptivo tipo reporte de caso.

Resultado. Mujer de 43 años sin antecedentes, consultó por seis meses de astenia, adinamia, cefalea y dos días de agitación. Se encontró desorientada, ictericia, sin organomegalias, sin focalización neurológica. Paraclínicos: trombocitopenia, anemia regenerativa de volúmenes normales, esquistocitos +++, LDH elevada, hiperbilirrubinemia indirecta y Coombs directo negativo. PLASMIC score: 6. Se pidió ADAMTS13 e inició pulsos de GC y RP. Se descartó infección, autoinmunidad, neoplasia y linfocitosis hemofagocítica. Mostró mejoría pero con recaída temprana. La actividad de ADAMTS13 se consideró un falso negativo (medición postranfusión) y un control reportó 9.4% de actividad confirmando PTT. Inició Caplacizumab, rituximab y reinició RP logrando curación. Continuó Caplacizumab ambulatoriamente con ADAMTS13 en 62.7% a los 30 días.

Conclusión. La terapia estándar de la PTT consta de RP, GC y rituximab; aunque Caplacizumab se postula como nueva opción. A nuestro conocimiento, describimos el primer caso registrado en Colombia de uso exitoso de caplacizumab PTT adquirida.

H-3

LINFOHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA EN PACIENTE CON CÁNCER DE PROSTATA E INFECCIÓN POR SARS COV 2: REPORTE DE CASO

FORERO SANTIAGO, GONZÁLEZ JAIME ALEJANDRO, TONCÓN JUAN SEBASTIÁN

Clínica Universitaria Colombia. Bogotá D.C. (Colombia)

Introducción. La linfocitosis hemofagocítica (HLH), es un síndrome agresivo y potencialmente mortal de activación inmunitaria excesiva. Puede ocurrir como un trastorno familiar o esporádico, y puede desencadenarse por una variedad de eventos que interrumpen la homeostasis inmunitaria. La infección es un desencadenante común tanto en personas con predisposición genética como en casos esporádicos.

Diseño. Estudio observacional descriptivo, tipo reporte de caso.

Métodos. Masculino de 64 años, con antecedente de cáncer de próstata no activo y neumonía por SARS-CoV-2 con sobreinfección bacteriana, ingresa a la institución por fiebre persistente y disnea, presenta posterior deterioro clínico, falla multiorgánica, ausencia de respuesta a antibióticos, hipertrigliceridemia, hiperferritinemia, bicitopenia y esplenomegalia. Ante sospecha hemofagocitosis, se tomó biopsia y aspirado de médula ósea, la cual confirmó el diagnóstico. Se inició manejo con protocolo HLH-2004, sin respuesta al manejo establecido y posterior fallecimiento.

Discusión. La mayor parte de las entidades desencadenantes del HLH, se deben a procesos virales seguido de procesos neoplásicos y alteraciones reumatológicas. La resolución de un proceso infeccioso que presenta una posterior agudización con un deterioro progresivo mayor obliga a descartar una posible sobre activación inmunitaria como lo fue en este caso.

Conclusiones. El tratamiento oportuno es crítico, pero la mayor barrera para un resultado exitoso es a menudo un retraso en el diagnóstico debido a la rareza de esta entidad, la presentación clínica variable y la falta de especificidad de los hallazgos clínicos y de laboratorio.

H-4

CAUSA INFRECUENTE DE SANGRADO DIGESTIVO OCULTO EN PACIENTE CON LINFOMA

GARCIA SUSAN, BONILLA RÓMULO, ROJAS GONZALO, VEGA LIDA, CASTAÑEDA ESTEFANÍA.

Hospital Universitario Santander. Bucaramanga (Colombia)

Introducción. La ectasia vascular gástrica es una malformación vascular que compromete principalmente el antro y es la responsable de aproximadamente el 4% de las hemorragias gastrointestinales superiores de etiología no varicosa. Afecta predominantemente a las mujeres (71%) y la edad promedio es de 73 años.

Caso clínico. Paciente femenina 77 años, antecedente de Hipertensión arterial, fibrilación auricular, cardiopatía isquémica, hipotiroidismo y linfoma de hodgkin tipo celularidad mixta estadio IIB, en el momento con protocolo ABVD completando 4 ciclos 32 meses en remisión. Clínica de dolor abdominal, astenia y adinamia. Paraclínicos con anemia y ferropenia, endoscopia digestiva con hallazgo de ectasias vasculares gástricas longitudinales y rojizas de ubicación prepilórica con apariencia de estómago en sandía con indicación de terapia con argón plasma.

Conclusión. La fisiopatología de esta entidad no es clara, factores como motilidad antral anormal y la disfunción neuroendocrina gástrica han sido descritas, debuta en mujeres mayores 70 años con anemia ferropénica y se asocia a enfermedades sistémicas, especialmente enfermedades autoinmunes y cirrosis hepática. Histopatológicamente, se caracteriza por ectasia vascular, proliferación de células fusiformes y fibrohialinosis. La presencia de estómago en sandía en un paciente con linfoma es inusual y se plantea la posibilidad de una relación no conocida que asocie la presencia de ectasias vasculares en el contexto de linfoma. Es una etiología a tener en cuenta en el estudio de hemorragia oculta y con el mayor acceso a endoscopia y conciencia de la enfermedad se puede realizar un tratamiento definitivo entre los que se cuenta terapia argón plasma y ligadura endoscópica con bandas. Se requiere una mayor investigación para evaluar los mecanismos fisiopatológicos para el desarrollo de estómago en sandía en pacientes con linfoma y su sospecha clínica y diagnóstico temprano permite una intervención curativa.

H-5

ANEMIA DE CÉLULAS FALCIFORMES Y TROMBOSIS DE SENOS VENOSOS, UNA ASOCIACIÓN INUSUAL

GÓMEZ CA, VILLAMIZAR YA, MORENO DA, PORRAS CO, MOGOLLÓN JM.

Hospital Universitario de Santander. Bucaramanga (Colombia)

Introducción. La trombosis de los senos venosos derales es una enfermedad inusual asociada con estados de hipercoagulabilidad. Se observa con mayor frecuencia en población adulta joven y puede causar importantes secuelas neurológicas a largo plazo. La etiología a menudo está relacionada con la presencia de factores predisponentes, como el embarazo, uso de anticonceptivos orales, infecciones, traumatismos, trastornos autoinmunitarios, neoplasias malignas y trastornos hematológicos. Se conoce que la enfermedad de células falciformes es un factor de riesgo para la enfermedad cerebrovascular, siendo más frecuente los eventos hemorrágicos sobre los excepcionales isquémicos.

Caso clínico. Se presenta el caso de un paciente masculino de 21 años con antecedente de Anemia de Células Falciformes diagnosticado en la infancia por electroforesis de hemoglobina, con complicaciones previas (Colecistectomía por coleditiasis - Priapismo) quien se encontraba en manejo irregular con hidroxiurea. Consulta por clínica de cefalea con banderas rojas con progresión en las 24 horas previas a aparición de focalización neurológica y síndrome convulsivo tónico de novo. Se realiza una escanografía cerebral simple con documentación de hiperdensidad interhemisférica sugestiva de posible trombosis del seno venoso sagital inferior, con la Tomografía axial computarizada de cráneo con contraste se reporta hemorragia talámica que no requirió manejo neuroquirúrgico, la angioresonancia cerebral en fase venosa confirma trombosis de senos sigmoideo y transversal derecho indicándose manejo con anticoagulantes orales, se descartó malformación arteriovenosa, se inició manejo con ácido fólico e hidroxiurea y se dio egreso con indicación de panel de trombofilia a realizarse ambulatoriamente.

Discusión. En la revisión de la literatura médica, se encuentran escasos informes de casos en los últimos años con la asociación de estas dos condiciones, siendo un desafío su diagnóstico temprano, dado que la decisión de instaurar anticoagulación temprana es fundamental para disminuir la morbimortalidad de los pacientes con trombosis de senos venosos.

H-6

LINFOMA SINCRÓNICO DE CÉLULAS B Y T EN UN PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIRUS DE INMUNODEFICIENCIA HUMANA

MONTES DANIEL, FONSECA PAULA, CASTELLANOS WILLIAM.

Hospital Manuel Uribe Angel. Envigado (Colombia)

Introducción. La coexistencia de VIH y linfoma está asociado con infección por VEB y herpesvirus, siendo los principales: linfoma de células B grandes, enfermedad de Castleman y linfoma Hodgkin. Antes de la terapia antirretroviral (HAART), el riesgo de linfoma no Hodgkin era 60 a 200 veces más alto, por una asociación directa entre el bajo conteo de CD4, la carga viral y el compromiso extranodal. Ahora bien, no hay casos reportados en la literatura de infección por VIH y linfoma sincrónico de células T y B, siendo una posible explicación la desregulación inmune presentada por una alteración progresiva de la función de las células dendríticas, generando una desorganización funcional de los nódulos linfáticos, desregulación del RBL2 y aumentó en actividad angiogénica.

Métodos. Reporte de caso.

Caso clínico. Hombre de 62 años, sin antecedentes mencionados, quien debutó con adenopatía ulcerada inguinal izquierda y adenopatías generalizadas no ulceradas asociado a síntomas B, dentro de su enfoque inicial se constata infección por VIH. Estudios tomográficos con múltiples adenomegalias, así como hepatomegalia. Se realizó biopsia excisional de ganglio cervical derecho que informó neoplasia de células linfoides T madura periférica y biopsia excisional de ganglio inguinal izquierdo con reporte de linfoma difuso de células B grande difuso, por dichos hallazgos se decide realizar relectura en otro centro donde se confirman linfoma sincrónico de células B y T.

Conclusión. La infección por VIH genera mayor riesgo de desarrollar linfomas, dado por una desregulación genética, alteración fisiológica de los nódulos linfáticos y aumento en la expresión de infecciones latentes principalmente VEB y VHH8. Teniendo en cuenta que se tomaron en el mismo acto quirúrgico 2 biopsias de diferentes sitios (inguinal y cervical) por sus diferencias morfológicas, lo cual concluyó dicho hallazgo clínico, teniendo impacto en su terapéutica y creando el interrogante. ¿Qué otro tipo de pacientes se benefician de dos o más biopsias ganglionares diferentes?

H-7

COEXISTENCIA DE DOS ENTIDADES CLÍNICA Y GENÉTICAMENTE ÚNICAS: HEMOCROMATOSIS HEREDITARIA Y MIELOMA MÚLTIPLE

RODRÍGUEZ ASTRID LORENA, RICO DANIELA LUCÍA, KATTAH LAURA XIMENA, QUINTERO GUILLERMO ENRIQUE.

Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario Fundación Santa Fe de Bogotá, Fundación Clínica Shaio. Bogotá, D.C. (Colombia)

Introducción. La hemocromatosis (HC) y el mieloma múltiple son enfermedades heterogéneas genéticamente, sin que exista una asociación a este nivel. Sin embargo, se ha asociado el aumento de hierro o las alteraciones de su metabolismo con un riesgo incrementado de neoplasia (incluidos trastornos hematológicos) dado su potencial biológico en generación de radicales libres, inflamación y proliferación tumoral. No obstante, no existen reportes de caso de un diagnóstico concomitante.

Diseño. Reporte de caso.

Presentación clínica. Paciente masculino de 72 años con antecedente de hipotiroidismo, asiste a urgencias por dolor lumbar, con reporte previo de fracturas vertebrales por aplastamiento. Se sospecha de mieloma múltiple. Sin embargo, durante la evaluación clínica con signos de hipogonadismo, clínicamente con hiper Cromasia, ST y ferritina elevada por lo cual se sospecha hemocromatosis concomitante. Se realiza biopsia de medula ósea con 25% de células plasmáticas. RM de abdomen con alteración de la intensidad de señal del parénquima hepático con signos de aumento de depósito de hierro : "Hígado negro". Sin lesiones focales, no cirrosis. RM de silla turca sin alteraciones. Prueba genética para el gen HFE positiva para mutación heterocigoto, H63D y silvestre para los sitios C282Y Y S65C. Se inicio protocolo VRD + acido zolendrónico. Además de lenalidomia mas bortezomib con adecuada tolerancia. Seguimiento por hepatología.

Conclusión. Una de las complicaciones más comunes de la hemocromatosis hereditaria es el hipogonadismo hipogonadotrópico. Llamó la atención en este caso la documentación concomitante de mieloma múltiple, una neoplasia hematológica cuya carga genética no esta totalmente esclarecida pero que difiere de las mutaciones conocidas en la HC. En la literatura esta descrita la asociación causal de la HC como factor de riesgo de diferentes enfermedades, incluidas las neoplasias hematológicas, no obstante, no existe una asociación causal clara, pero si plausible, por lo que se requiere vigilancia de nuevos casos a posteriori.