

Hematología

Hematology

H-1

MULTIMORBILIDAD Y HEMOSIDEROSIS

ATENCIO DIANA, PARRA DIANA, HERNÁNDEZ ODISMAR.

Fundación Cardioinfantil, Bogotá D.C., Colombia.

Introducción. Presentamos el caso de un paciente con multimorbilidad a quien se le diagnóstica hemosiderosis.

Descripción del caso. Paciente de 73 años con antecedentes de anemia normocítica heterogénea que ha requerido múltiples transfusiones, tromboembolismo pulmonar crónico, hipertensión arterial, cardiopatía hipertensiva, fibrilación auricular, infección por *Clostridium difficile* reciente, diabetes mellitus tipo 2 con complicaciones macro y micro vasculares: enfermedad arterial oclusiva crónica, retinopatía, nefropatía en terapia de reemplazo renal peritoneal, neuropatía; desde hace tres meses con dependencia funcional total. Consulta por cuadro clínico de cinco días de fiebre, orina colúrica, hipotensión, hipoglucemia y períodos de agitación psicomotora. Se inicia reanimación hídrica y estudios, se documenta leucocitosis, neutrofilia, anemia, en parcial de orina leucocitos mayor a 500 por campo, gram de orina con crecimiento de gram negativos, se cubre con meropenem. Presenta evolución tórpida, urocultivo reporta *Enterococcus faecium* resistente a vacomicina, se ajusta manejo con linezolid, anemización se descarta hemólisis pero hallazgo de ferritina elevada y punteado basófilo en extendido de sangre periférica, se solicita resonancia nuclear magnética que reporta hallazgos en relación a sobrecarga de hierro hepática. Dada multimorbilidad, fragilidad, alta carga alostática se plantea continuar manejo médico con eritropoyetina, no beneficio de quelación.

Discusión. Se ha descrito mayor susceptibilidad a infecciones en pacientes con hemosiderosis, la cual se explica por la alteración de la respuesta inmune mediada por células, disfunción fagocítica y disminución de hepcidina. Se ha demostrado que en pacientes politransfundidos la terapia con eritropoyetina mejora la función de los polimorfonucleares y puede ser una opción en pacientes en los que se contraindican las flebotomías y la terapia de quelación.

Conclusión. En pacientes con anemia crónica, ferritina elevada e infecciones frecuentes debe considerarse hemosiderosis. El manejo debe individualizarse teniendo en cuenta la multimorbilidad y funcionalidad.

H-2

ANEMIA APLASICA SEVERA ACOMPAÑADO DE CLONAS DE HEMOGLOBINURIA PAROXISTICA NOCTURNA

MOSCOSE EVELYN, CUERVO JESSICA, PALOMINO LEONARDO, OMAÑA PAOLA, PATIÑO BONELL, GONZÁLEZ JAVIER.

Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El 80 % de los casos de anemia aplasica es idiopática, su cuadro clínico es inespecífico definiéndose por pancitopenia, hipocelularidad y ausencia infiltración neoplásica, siendo más frecuente en mayores de 60 años. El 40-50 % de los casos cursan con clonas pequeñas de hemoglobinuria paroxística nocturna en ausencia de hemolisis.

Diseño y método. Observacional descriptivo, reporte de caso.

Caso clínico. Paciente de 35 años sin antecedentes, con cuadro de 1 mes de astenia, adinamia y deterioro de la clase funcional. Química sanguínea evidencia pancitopenia con requerimiento transfusional, se realiza biopsia de medula ósea con celularidad del 5%, citometría de flujo para hemoglobinuria paroxística nocturna subclínica, con evidencia de clonas de la enfermedad en la población eritroide 0.8%, monocítica 13.4% y granulocítica 3.4%.

Discusión. El hallazgo de pancitopenia e hipocelularidad medular, configura un reto diagnóstico y terapéutico, pues al descartar los diagnósticos diferenciales de pancitopenia, se llega al diagnóstico de anemia aplasica asociada a hemoglobinuria paroxística nocturna subclínica, siendo el tratamiento de elección actual de la aplasia; timoglobulina equina, ciclosporina y eltrombopag

Conclusiones. Es importante dentro del estudio de la anemia aplasica descartar la presencia de hemoglobinuria paroxística nocturna mediante la realización de citometría de flujo dada sus implicaciones terapéuticas.

H-3

PURPURA TROMBOCITOPENIA TROMBÓTICA MANEJADA CON PLASMAFÉRESIS. UNA ENTIDAD DE NUNCA OLVIDAR

HIGUERA JUAN, SOSSA CLAUDIA, OROZCO CARLOS, PRADA MAYRA.

Foscal, Bucaramanga, Colombia.

Introducción. La purpura trombocitopénica trombótica es una hemólisis no inmune poco frecuente, resultado de la fragmentación intravascular de glóbulos rojos produciendo esquistocitos y trombosis microvascular.

A continuación se presenta un caso de anemia hemolítica microangiopática descartándose causa secundaria, con probable etiología deficiencia de ADAMTS 13, quien requirió plasmaféresis.

Diseño. Descriptivo.

Método. Descripción de caso clínico.

Resultados. Femenina de 59 años sin antecedentes importantes. Ingresa por clínica de 20 días de astenia, palidez, asociado a petequias en miembros inferiores, miembros superiores y dorso. Examen físico con palidez mucocutánea, escleras ictericas, sin visceromegalias, con petequias en extremidades y pared torácica.

Laboratorios de ingreso con Hb: 4,6 – VCM: 111 – HCM: 34 – RDW: 34,5% - Leucocitos: 12770 – Plaquetas: 6000, hiperbilirrubinemia a expensas de la indirecta, función renal y transaminasas normales. Se sospechó síndrome de Evans iniciándose metilprenisolona y transfusión de plaquetas sin mejoría. Durante la hospitalización presenta monoparesia en miembro superior derecho y disartria con resonancia magnética cerebral con accidente cerebrovascular isquémico capsular izquierdo. Estudios adicionales reflejaron: reticulocitos: 15,3%, Coombs directo negativo, extendido de sangre periférica: esquistocitos +++, anisocitosis y policromatofilia moderada con seria blanca, y plaquetaria normal. Ante estos hallazgos se sospecha anemia hemolítica microangiopática, se inicia plasmaféresis de urgencia y traslado a UCI con ascenso de conteo plaquetario y mejoría de síntomas. Se descartó causas secundarias: neoplasias, LES, síndrome de anticuerpos antifosfolípidos. La evolución fue favorable egresando con prednisona.

Conclusión. La púrpura trombocitopénica trombótica es una anemia microangiopática poco frecuente, con formación de microtrombos, obstruyendo capilares de órganos vitales. Esta puede ser congénita o adquirida. Se relaciona con una mortalidad del 80% sin tratamiento por lo que el inicio de plasmaféresis de forma temprana es de vital importancia.

H-4

LINFANGIOMATOSIS ESPLÉNICA EN UN PACIENTE ADULTO

BOLAÑOS FERNANDO, BENAVIDES-LÓPEZ ERNESTO FEDERICO, MONDRAGÓN-CARDONA ÁLVARO EDUARDO, JIMÉNEZ-CANIZALES CARLOS EDUARDO.

Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Huila, Colombia.

Introducción. Los linfangiomas son malformaciones benignas del sistema linfático y afectan con mayor frecuencia a los niños y en raras ocasiones a adultos.

Presentación del caso. Presentamos el caso de una mujer de 36 años con cuadro clínico de 6 meses de dolor abdominal difuso sin irritación peritoneal asociado a astenia-adinamia, deposiciones líquidas ocasionales y malestar general, sin otros síntomas asociados, multiconsultante, con antecedentes de colecistectomía por laparoscopia y embarazo ectópico, como parte de los estudios ambulatorios se realizó ecografía total de abdomen que mostro, bazo aumentado de tamaño con presencia de múltiples imágenes quísticas, ante sospecha de lesión tumoral esplénica se solicitó tomografía axial computarizada con contraste de abdomen que revelo múltiples lesiones esplénicas hipodensas hipovasculares con sospecha diagnóstica de lesiones linfoproliferativas, la resonancia magnética nuclear de abdomen reporto esplenomegalia significativa, con múltiples lesiones sólidas predominantemente y algunas de aspecto quístico, se consideró como primera posibilidad diagnóstica patología linfoproliferativa linfomatosa y como diagnóstico diferencial sarcoidosis, tuberculosis y menos probable hamartomas esplénicos o angiomas, por tal motivo se solicitó esplenectomía diagnóstica. El estudio anatomopatológico con hallazgos macroscópicos, microscópicos y de inmunohistoquímica (positividad de las lesiones quísticas para CD31 y D2-40) compatibles con linfangiomatosis esplénica difusa. Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento clínico con control de los síntomas sin requerimiento de manejo adicional.

Conclusión. La linfangiomatosis es una malformación linfática rara que afecta principalmente el cuello y las axilas en la población pediátrica, son muy infrecuentes en adultos y más aún su afección esplénica como ocurrió en el caso nuestro, dentro de su estelar clínico el dolor abdominal es una de sus principales manifestaciones como sucedió en este caso, por tal motivo debe ser parte de las posibilidades diagnósticas del dolor abdominal y las patologías quísticas del bazo.

Palabras clave (DeCs). Anomalías; Neoplasia Benigna; Linfangioma; Neoplasias del Bazo; Bazo.

H-5

LEUCEMIA CUTIS PAPULONODULAR EN PACIENTE ADOLESCENTE, A PROPÓSITO DE UN CASO.

MONDRAGÓN-CARDONA ÁLVARO EDUARDO, DÍAZ ÁLVARO ERNESTO, BOLAÑOS FERNANDO, TURIZO HERNÁNDEZ JESÚS FRANCISCO, HERRERA-CÉSPEDES CRISTIAN EMILIO, JIMÉNEZ-CANIZALES CARLOS EDUARDO.

Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Huila, Colombia.

Introducción. La leucemia cutis es la infiltración de la piel por células blásticas, su aparición temprana se ha asociado con mal pronóstico oncológico.

Presentación del caso. Paciente hombre de 17 años con cuadro clínico de 15 días de lesiones papulonodulares diseminadas algunas confluyentes de color de la piel y algunas violáceas asociado a fiebre y malestar general, consulto inicialmente a urgencias en donde se hizo el diagnóstico de varicela zoster y se envió manejo ambulatorio con Aciclovir, por persistencia de los síntomas, aumento de las lesiones cutáneas, aparición de tos, palidez y lesiones equimóticas en miembros inferiores el paciente reconsulta a urgencias, paraclínicos de ingreso con leucocitosis linfocitosis, trombocitopenia, diferencial manual de 94% de células inmaduras, anemia normocítica, lactato deshidrogenasa elevada, perfil infeccioso negativo, extendido de sangre periférica con 90% de células de tamaño pequeño, relación núcleo-citoplasma elevado, núcleo con cromatina laxa, con ocasional nucléolo, citoplasma escaso sin granulación sugestiva de leucemia aguda linfoblástica, como sospecha diagnóstica de las lesiones se consideró molusco contagioso, se solicitó citometría de flujo para aclarar diagnóstico que mostró 66% de población mielóide inmadura con población linfóide T y B madura, compatible con leucemia mielóide aguda, biopsia de piel con infiltración por células discohesivas de mediano tamaño, citoplasma ligeramente basófilo y núcleos arriñonados de cromatina dispersa (blástica) con nucléolo visible compatible con leucemia cutis, actualmente el paciente se encuentra en manejo por oncología en el instituto nacional de cancerología.

Conclusión. La leucemia cutis es una manifestación con una frecuencia variada de 3-30%, implica mal pronóstico con una mortalidad cercana al 80%, más frecuente en leucemia mielóide aguda con lesiones papulonodulares como en nuestro paciente y en ancianos o recién nacidos, lo que difiere del caso, en conclusión la leucemia cutis debe ser parte de las posibilidades diagnósticas en paciente con afección de las líneas celulares.

Palabras clave (DeCs). Leucemia; Neoplasia hematológica; Leucemia Mielóide Aguda; Manifestaciones Cutáneas.

H-6

PRIMER CASO DE HEMOFILIA B ADQUIRIDA EN PACIENTE CON INFECCIÓN POR VIH

PÁRAMO LAURA, AMAYA ALEJANDRA, ENCISO LEONARDO.

Hospital Universitario de La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La hemofilia B adquirida es un trastorno hemorrágico raro en el cual anticuerpos específicos circulantes inhiben los factores de la coagulación. Usualmente, se asocia a enfermedades autoinmunes, malignidad y algunas infecciones como los virus de la hepatitis B y C. La asociación con el Virus de la Inmunodeficiencia Humana es rara. Presentamos el primer caso de hemofilia B adquirida en paciente con VIH.

Diseños y métodos. Estudio descriptivo del tipo reporte de caso

Caso clínico. Paciente de 36 años diagnosticada en 2014 con infección por VIH, SIDA C3, en manejo antirretroviral. Antecedente de glomerulopatía por VIH en hemodiálisis desde 2017. Consultó por 15 días de deposiciones líquidas, no disintéricas y picos febriles hasta 39°C. Se documentó bacteriemia por *s. aureus* meticilino-sensible y se cambió catéter de hemodiálisis. Se realizó el procedimiento y posteriormente cursó con sangrado profuso en sitio de inserción del catéter, que requirió múltiples transfusiones de plasma fresco congelado, crioprecipitados, glóbulos rojos. El Tiempo parcial de tromboplastina (TPT) se reportó en 56 s. Días después cursó con sangrado mucocutáneo masivo. Control de TPT >500 s, índice de Rosner en 8,8%, fibrinógeno, plaquetas, productos de degradación del fibrinógeno, tiempo de protrombina, y tiempo de trombina se encontraban normales, al igual que actividad e inhibidor del factor VIII. La actividad del factor IX fue <50% y el inhibidor del factor >0,5 unidades Bethesda, que confirmó hemofilia B adquirida. Requirió terapia bypass con factor VIIa con control efectivo del sangrado, sin nuevos episodios.

Conclusión. La hemofilia B adquirida en paciente con infección por VIH no es una patología frecuente, se debe sospechar en el contexto de sangrado con prolongación del TPT.

H-7

ANEMIA MEGALOBLÁSTICA CON NIVELES DE VITAMINA B12 NORMALES, DIAGNÓSTICO DIFERENCIA

GUTIÉRREZ MARGARITA, AMAYA ALEJANDRA, GUTIÉRREZ CAROL, BARRAGÁN ANDRÉS, ENCISO LEONARDO.

Hospital Universitario de La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La anemia megaloblástica tiene clínica diversa, incluso puede tener características de leucemia. Existen dificultades para el diagnóstico con la medición de los niveles de vitamina B12 dada su sensibilidad variable (65% a 95%), existiendo casos con niveles normales. Otras pruebas diagnósticas como la medición de ácido metilmalónico y homocisteína también tienen limitaciones en su disponibilidad y sensibilidad, llegando a requerir incluso estudio de médula ósea para su confirmación. Presentamos el caso de una paciente con sospecha de síndrome mielodisplásico, con diagnóstico de anemia megaloblástica con niveles de vitamina B12 normales.

Diseño. Estudio descriptivo de tipo reporte de caso

Métodos. Informe de caso

Resultados. Femenina de 53 años previamente sana, con clínica de 5 días de evolución de debilidad generalizada y sintomatología gastrointestinal. En los últimos dos meses pérdida subjetiva de peso. Examen físico normal. Hemograma con pancitopenia; leucopenia, anemia de volúmenes normales (Hemoglobina: 3.5g/dL con requerimiento transfusional) y trombocitopenia. Se inició estudio por sospecha de síndrome mielodisplásico con extendido de sangre periférica mostrando marcada anisocitosis, policromatofilia, dacriocitosis, esquistocitos y eliptocitos. Hiperbilirrubinemia indirecta, elevación de transaminasas, reticulocitos <2%, LDH elevada, coombs directo negativo, ácido fólico y vitamina B12 normales. Estudio de médula ósea reveló cambios megaloblásticos en dos líneas celulares, sin aumento de porcentaje de blastos ni proeritroblastos. Se amplió estudio con homocisteína sérica elevada y se inició prueba terapéutica con cobalamina y ácido fólico evidenciando mejoría del perfil hematológico. Diagnosticándose anemia megaloblástica por deficiencia de vitamina B12.

Conclusión. La anemia megaloblástica por deficiencia de vitamina B12 puede tener diagnósticos diferenciales diversos, incluso con niveles séricos normales. Hay limitaciones en la disponibilidad y sensibilidad de las pruebas diagnósticas disponibles.

H-8

HIPOTERMIA Y LINFOMA HODGKIN

OSORIO LAURA MARCELA, TAMAYO LEIDY JOHANA, ARRUBLA MATEO, ARBOLEDA NATALIA ANDREA.

Unidad de Medicina Interna, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia.

Introducción. La hipotermia es una manifestación inusual del linfoma Hodgkin, con 17 casos reportados en la literatura hasta la fecha.

Resumen. Masculino de 52 años sin antecedentes, con historia de 2 meses de pérdida de peso, fiebre y sudoración nocturna, consulta en otra institución donde le encuentran elevación de transaminasas, ANAS 1:640 patrón moteado, hiperferritinemia, anticuerpos antimitocondriales y músculo liso negativos, deciden tomar biopsia hepática, la cual reporta infiltrado inflamatorio linfocítico. El paciente consulta nuevamente por persistir con estos síntomas y se encuentran adenopatías cervicales, se biopsia una de estas para aclarar el diagnóstico. Ante la sospecha de fiebre de origen tumoral se le administra dosis única de naproxeno y 3 horas después presenta hipotermia hasta 33.2°C e hipotensión, acompañado de prolongación de tiempos de coagulación y cambios electrocardiográficos (QT prolongado y onda T invertida en V1 y V2). Se toman hemocultivos periféricos para descartar sepsis y se inician maniobras contra la hipotermia, 36 horas después se autolimita y los resultados de los hemocultivos fueron negativos. La biopsia del ganglio cervical confirma linfoma Hodgkin.

Discusión. Un gran número de pacientes durante el estudio de linfadenopatías indolentes son diagnosticados con linfoma Hodgkin. El cuadro clínico se caracteriza por adenopatías y síntomas B. Se define hipotermia como temperatura <35°C. En el estudio de la hipotermia se deben considerar etiologías ambientales, metabólicas, neurológicas, sepsis o efectos adversos de medicamentos.

El mecanismo de la hipotermia en el linfoma de Hodgkin no está claro. Fue reportado por primera vez en 1967 en un paciente con linfoma Hodgkin que después de la administración de salicilatos presentó hipotermia, posteriormente en los años 80, hay varios casos descritos, con reporte de duración de la hipotermia entre 3 y 5 días. Ninguno de los pacientes reportados hasta la fecha tenía evidencia clínica o radiológica de infiltración hipotalámica del linfoma.

H-9

SARCOIDOSIS CON COMPROMISO DE MEDULA OSEA. EL ROL DEL INTERNISTA

OSWALDO E. AGUILAR, DILAN BERRIO VALENCIA, RAUL A. VALLEJO.

Universidad del Valle, Cali, Colombia.

Introducción. La sarcoidosis, es una enfermedad multisistémica de causa desconocida, que frecuentemente se presenta con adenopatía hiliar bilateral, infiltración pulmonar, lesiones cutáneas y oculares. El diagnóstico se establece cuando los hallazgos clínico-radiológicos son sustentados por una histopatología que evidencia granulomas no caseosos de células epitelioides.

Diseño. Describimos una sarcoidosis con compromiso de medula ósea en paciente en quien inicialmente tenía sospecha de malignidad hematológica.

Metodología. Presentamos el caso de una mujer de 66 años de edad, ingresa a la institución con cuadro clínico de mas o menos 5 años de evolución caracterizado por astenia, adinamia, hiporexia y en el ultimo año perdida no intencionada de peso aproximadamente 20 KG. Valorada de manera ambulatoria por hematología, con leucocitosis (51.000×10^3) con aumento de linfocitos, monocitos y eosinofilos, inicialmente sospecha de síndrome linfoproliferativo o reactivación secundaria a malignidad. Al ingreso en el examen físico, regular estado nutricional, no adenopatías, como hallazgos de importancia hepatoesplenomegalia no dolorosa. En estudios de imagen, adenopatía mediastinales incipientes. Aspirado de medula ósea y biopsia de masa de pared abdominal con evidencia de granulomas gigantocelular, no caseificantes, sin necrosis. Se realiza descartar presencia de malignidad hematológica y no hematológica, se descarta tuberculosis diseminada. Reporte de enzima convertidora de angiotensina muy elevada, se indica inicio de manejo con esteroides presentando adecuada respuesta clínica hasta la fecha.

Resultados. Hacemos énfasis en el rol del internista para enfoque de enfermedad sistémica, que requiere diagnóstico de exclusión.

Conclusión. La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica que requiere abordaje multidisciplinario, El diagnóstico se establece cuando los hallazgos clínico-radiológicos son sustentados por una histopatología que evidencia granulomas no caseosos de células epitelioides y exclusión de otras entidades que provocan granulomas.

H-10

REACCIÓN LEUCEMOIDE: PUNTOS CLAVES PARA DIFERENCIAR CON LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

VILLANUEVA JAIME, UTRIA HADER, BARROS RICARDO, ANDRADE EMY, PALACIO HUGO.

Fundación Hospital Universitario Metropolitano, Barranquilla, Colombia.

Introducción. La reacción leucemoide se define como una leucocitosis neutrofílica reactiva con recuento de leucocitos superior a $50,000 / \text{mm}^3$. Las reacciones leucemoideas pueden estar asociadas a infecciones bacterianas, a tumores sólidos, y debido a la producción paraneoplásica de factor estimulante de colonias. La historia y el contexto clínico suelen ser bastante diferentes entre la reacción leucemoide y la leucemia mieloide crónica (LMC), en el primero el estado clínico general del paciente se encuentra muy comprometido por enfermedades subyacentes por ejemplo la sepsis, esto contrasta con la LMC, que generalmente se presenta en pacientes ambulatorios con hipermetabolismo asociado a esplenomegalia, basofilia, eosinofilia y positividad del cromosoma filadelfia producto de fusión BCR-ABL1.

Métodos. Femenina de 87 años de edad quien asiste al servicio de urgencias por cuadro de 1 semana consistente en diarrea, fiebre, dolor abdominal, y disnea, paraclínicos con leucocitos 78000 mm^3 , granulocitos 65700 mm^3 , basófilos 2%, mielocitos 8%, promielocitos 12%, se realiza impresión diagnóstica de sepsis mixta y leucemia mieloide aguda versus crónica, se ordenó cromosoma filadelfia BCR-ABL1.

Resultados. Biología molecular Gene Xpert BCR/ABL1: Negativo

Conclusiones. Esta es una condición patológica en la que si no tenemos claro las diferencias tanto clínicas y paraclínicas entre estas 2 entidades podríamos tomar decisiones no acertadas en el tratamiento que pueden afectar e influir en la evolución del paciente. Es muy importante tener en cuenta que ante un paciente con cuadro infeccioso y leucocitosis marcada lo primero que debemos pensar es en una reacción leucemoide e iniciar la terapia antimicrobiana indicada y oportuna, ante la duda con LMC se debe solicitar el cromosoma filadelfia.

Referencia. Hematology: Basic Principles and Practice, (2018) Chapter 48, 675-681

H-11

POLINEUROPATÍA COMO DEBUT DE UNA AMILOIDOSIS PRIMARIA Y MIELOMA MÚLTIPLE OLIGOSECRETOR LAMBDA CON COMPROMISO SISTÉMICO

NAVARRETE LINDA, MÉNDEZ ALEJANDRO, OMAÑA PAOLA, SOLÓRZANO CARLOS, SARMIENTO EDGAR, LEGRO GIOVANNI.

Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Las amiloidosis consideradas enfermedades de depósito extracelulares de material proteico fibrilar en diversos órganos, observables mediante la coloración rojo Congo en patología. Se conocen dos principales formas de amiloidosis sistémicas: la amiloidosis primaria (AL) y secundaria (AA). La polineuropatía puede verse en el 30% de la AL, con compromiso pequeñas fibras. Presentamos un caso clínico de un paciente sin antecedentes con síntomas neuropáticos.

Caso clínico. Hombre de 61 años de edad sin antecedentes relevantes ingresó por síntomas de siete meses por dolor neuropático ascendente en las 4 extremidades, síncope por ortostatismo severo y bradicardia, pérdida de peso, proteinuria, hallazgos sensitivos poco claros, estudios de electromiografía y neuroconducción extrainstitucionales no concluyentes, resonancia magnética de columna torácica, cervical y cerebro, CPK y punción normales. Descartándose causas neoplásicas e infecciosas. Se confirmó un síndrome nefrótico, llevado a biopsia renal, con reporte de amiloidosis renal, compromiso glomerular y vascular, toma de biopsia de médula ósea, evidencia de coloración de rojo Congo positiva asociado células plasmáticas monotípicas lambda en un 35%. Biopsia de nervio sural con pérdida axonal severa, pero sin depósitos de amiloide considerándose cuadro de polineuropatía axonal de pequeña fibra con compromiso autonómico secundario a mieloma múltiple oligosecretor lambda y amiloidosis con compromiso renal y cardíaca, recibió quimioterapia CyBorD, con posterior egreso.

Discusión. Las polineuropatías consideradas multicausales, entre ellas etiología amiloidea, con una prevalencia de amiloidosis en biopsia del nervio sural menor 1%, el compromiso sistémico puede presentarse en menor porcentaje hasta 2 años después de la clínica. Dado el cuadro del paciente con biopsias se logró llegar al diagnóstico asertivo y tratamiento, con posterior egreso favorable.

H-12

OCCLUSIÓN DE VENA CENTRAL DE LA RETINA COMO MANIFESTACION DE LA PURPURA TROMBOCITOPENICA TROMBOTICA. REPORTE DE UN CASO

GÓMEZ YOSBANA, CASTRO ALBERTO, HERNÁNDEZ ÁNGEL, CAMARGO TOMAS.

Universidad Simón Bolívar, Clínica de la Costa, Barranquilla, Colombia.

Introducción. La púrpura trombocitopénica trombótica (PTT) pertenece al grupo de las microangiopatías trombóticas. Incidencia anual de 11,3 casos/millón de habitantes. El diagnóstico es clínico, basado en trombocitopenia, esquistocitos en extendido de sangre periférica (ESP), lactato deshidrogenasa (LDH) elevada, haptoglobina disminuida, y daño variable a órganos terminales (insuficiencia renal, fenómenos neurológicos, entre otros). Confirmación diagnóstica con niveles bajos (<5 – 10%) de ADAMTS13 (disintegrina y metaloproteasa con trombospondina tipo 1 motivos 13). El tratamiento es plasmaferesis o infusión de plasma fresco.

Diseño. Reporte y análisis de caso.

Resultados. Femenina 42 años sin comorbilidades. Cuadro de 2 semanas de cefalea pulsátil intermitente, fosfenos, fotofobia, episodio diarreico, fiebre y artralgias al inicio de los síntomas. Paraclínicos con anemia (HB 7.1 g/dl), trombocitopenia (15.000), LDH aumentada, función renal normal, Coombs directo negativo, serologías infecciosas negativas, perfil inmunológico negativo, ESP normal y tomografía de cráneo normal. Manejo inicial con metilprednisolona, sin mejoría. Durante estancia hospitalaria, presenta confusión, agitación psicomotora y visión borrosa documentandose oclusión de vena central de la retina en ojo izquierdo por retinología. Sospechamos de PTT, se maneja con plasma fresco presentando mejoría clínica y paraclínica en las primeras 48 horas de tratamiento. Citometria de flujo de medula ósea negativa para malignidad. Egresada paciente. En control post-hospitalización trae reportes de ADAMTS – 13 en 9.7% (muestra tomada día 2 de tratamiento), Haptoglobina 0.20g/l, esquistocitos ++ en ESP, confirmando diagnóstico de PTT.

Conclusiones. La PTT es una patología con diagnóstico clínico. Nuestra paciente presentó trombocitopenia, anemia hemolítica microangiopática asociado con alteración de la visión y neurológica. Se evidenció respuesta satisfactoria con plasma fresco, confirmando el diagnóstico con niveles disminuidos de ADAMTS -13.

En esta patología de baja incidencia, la confirmación diagnóstica con niveles de ADAMTS-13, en nuestro medio es retardada, limitando la terapia temprana con la cual se disminuye el riesgo de mortalidad.

H-13

HEMATOMA EPIDURAL ESPINAL ESPONTANEO POR SOBREANTICOAGULACIÓN CON CUMARINICO

BARRAGÁN ANDRÉS, CUFIÑO DIANA, MARTÍN DANIEL, GARZÓN DIANA.

Clínica Universidad de La Sabana, Chia, Colombia.

Introducción. El hematoma epidural espinal espontáneo es una patología rara con una incidencia estimada de 0,1 por 100.000 pacientes por año, su etiología es generalmente incierta, se han descrito factores de riesgo como malformaciones vasculares, neoplasias, terapia anticoagulante.

Caso clínico. Femenina 71 años, con antecedente de trombosis venosa profunda de 1 mes de evolución anticoagulada con Warfarina 35mg/semana. Asiste por cuadro clínico de 3 días consistente en déficit neurológico progresivo que inició con hemiparesia derecha hasta cuadriparesia, paraclínicos de ingreso documentaron tiempos de coagulación prolongados por lo que se consideró reversión con Octaplex, por sospecha de sangrado intramedular, como estudio complementario se solicitó Resonancia cervicotorácica que evidenció hematoma epidural a nivel de C6 - T1, valorada por Neurocirugía con indicación quirúrgica de Disectomía a nivel de T2 y drenaje de hematoma. Posteriormente deterioro clínico, requiriendo soporte vasopresor con noradrenalina y ventilación mecánica invasiva, tomografía de tórax evidenció de atelectasia de lóbulo inferior derecho secundaria a parálisis diafragmática de predominio izquierdo, considerandose soporte ventilatorio definitivo con traqueostomía; Gastrostomía como vía de nutrición y finalmente manejo en unidad de cuidado crónico

Discusión. El hematoma epidural espinal espontaneo representa el 1% de todas las lesiones de la columna, pese a su baja incidencia, la morbilidad es extremadamente alta lo que justifica su inclusión en el diagnóstico diferencial de las presentaciones que sugieren afectación de la médula espinal, la asociación con la terapia anticoagulante llega hasta el 17%, escialemente con los cumarínicos, cursa con una clínica variable, que va desde simple dolor de espalda hasta paraplejia completa o cuadriplejia, la mayor presentación es el compromiso cervico-torácico (C5-T2) y su tasa de recuperación está ligada al compromiso neurológico preoperatorio.

H-14

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.

Reporte de Caso. 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 mioclonos espinales, lesiones frontales y pónticas 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. Ingresó 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.

Discusión y 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-15

HEMOFILIA ADQUIRIDA: UN DIAGNOSTICO A CONSIDERAR

AMADO GARZÓN SANDRA, ACEVEDO RAMOS ALFREDO, MEJÍA GÓMEZ CARLOS ANDRÉS.

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

Introducción. La hemofilia A adquirida es una entidad infrecuente originada por la presencia de anticuerpos circulantes contra el factor VIII de la coagulación (FVIII). Su incidencia anual es 1 caso por millón de habitantes y tiene presentación bimodal, con picos en la segunda y sexta décadas de la vida. El sangrado espontáneo es su principal manifestación, siendo los tejidos blandos y el músculo esquelético los sitios más frecuentes, y si bien, la inmunosupresión y la hemostasia son los pilares fundamentales del manejo, la terapia debe ser individualizada, por lo que obtener un diagnóstico oportuno es vital.

Reporte de caso. Paciente de 74 años, con cardiopatía isquémica de base, ingresa por rectorragia severa, asociado a equimosis extensas en extremidades, sin trauma previo. Se consideró hemorragia de vías digestivas, la endoscopia mostró malformación de Dieulafoy manejada con escleroterapia y la colonoscopia hemorroides internas. Se documentó prolongación del tiempo parcial de tromboplastina (TPT), que no corrigió con mezcla, sugiriendo inhibidor inespecífico, y si bien no presentaba estigmas de autoinmunidad se realizaron ANAS, complemento, anticoagulante lúpico y coombs directo que fueron negativos. Durante la hospitalización presenta Infarto sin elevación del ST, con persistencia de equimosis y hematoma faríngeo expansivo; se considera descartar inhibidor específico (Hemofilia adquirida), se realiza factor VIII con déficit moderado en 2.5%, IX 65% e inhibidor contra factor VIII en 1.8 UB/ml

Se dio manejo con prednisolona, ciclofosfamida y FEIBA a baja dosis, con buena respuesta. Se descartó neoplasia asociada.

Discusión y conclusiones. La hemofilia A adquirida es una entidad poco prevalente, con alto potencial de complicaciones hemorrágicas y debe considerarse como diagnóstico diferencial en pacientes con hemorragias espontáneas y TPT prolongado. Este paciente dada su comorbilidad cardiovascular constituyó un reto diagnóstico y terapéutico.

Es importante descartar autoinmunidad y neoplasia como entidades asociadas.

H-16

SÍNDROME HEMOLÍTICO URÉMICO ATÍPICO POSTPARTO

CRIOLLO-VARON KEVIN, GUARIN GLORIA, SUÁREZ WILSON, ECHEVERRI JORGE, LARRARTE CAROLINA.

Hospital Militar Central, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. La microangiopatía trombótica (MAT) durante el embarazo tiene un amplio diagnóstico diferencial, siendo la preclampsia/HELLP la causa más frecuente. El síndrome hemolítico urémico atípico (SHUa) es subdiagnosticado por la similitud de los cuadros clínicos. Debido al impacto pronóstico del SHUa, es importante diagnosticarlo y tratarlo tempranamente. A continuación se presenta un caso de SHUa durante la gestación.

Reporte de caso. Mujer de 29 años con embarazo de 31 semanas y antecedente de MAT tratada con esteroide, sin seguimiento pregestacional. Presenta hipertensión arterial (HTA), proteinuria (7 gr/día), hematuria, hiperbilirrubinemia indirecta, elevación de LDH y trombocitopenia, considerándose HELLP incompleto por lo que desembarazan. En el postoperatorio presenta descenso plaquetario, anemia hemolítica, sin disfunción renal. Estudio inmunológico negativo. Ante el deterioro, consideran púrpura trombocitopénica trombótica/SHUa, iniciando plasmaféresis. Con la tercera terapia, mejoran las plaquetas y LDH, persistiendo anémica. Actividad ADAMTS13 normal, sugiriendo SHUa. Se inicia eculizumab. Posterior a nueve meses, no hay alteración hematológica, disfunción renal, hematuria, proteinuria ni HTA. El estudio genético documenta delección heterocigota de los genes CFHR1 y CFHR3.

Discusión. El SHUa asociado al embarazo es infrecuente y de difícil diagnóstico. En mujeres genéticamente predispuestas, el embarazo y parto precipitan la activación del complemento y daño endotelial. Puede presentarse en embarazos con o sin complicaciones como la preeclampsia. En este caso, el antecedente de MAT y el deterioro clínico postparto sugerían esta enfermedad.

Conclusión. Se requiere estudiar acuciosamente las MAT en el embarazo para poder llegar a diagnosticar SHUa. A pesar de ser una enfermedad ultrahuérfana, merece tenerse en cuenta por el impacto pronóstico que tiene. El inicio temprano del eculizumab controla la activación del complemento y reduce la morbimortalidad.

H-17

ANEMIA POR DÉFICIT DE VITAMINA B12 CON NIVELES SÉRICOS NORMALES

RÍOS CESAR AUGUSTO, CASANOVA MARÍA EUGENIA, BALCÁZAR CARLOS, CASTELLANOS DANIEL, CELIS KAREN, CALVACHE SOFÍA, CASTRO VALERIA, CASTRO SANTIAGO.

Universidad Libre, Clínica Nueva Rafael Uribe, Cali-Colombia.

Introducción. La anemia megaloblástica se caracteriza por disminución en la síntesis del ADN que altera las tres líneas celulares en médula ósea, afectando su maduración celular. Su principal causa es deficiencia de vitamina B12 (VB12) y/o de ácido fólico. Sin embargo, cerca del 5% de los pacientes tienen niveles séricos de cobalamina normales, constituyendo un desafío para el cuerpo médico.

Diseño. Estudio descriptivo de caso.

Métodos. Revisión retrospectiva de la historia clínica de un paciente hospitalizado en sala de medicina interna de la Clínica Nueva Rafael Uribe, de la ciudad de Cali. Se revisó la literatura y se desarrolló el caso

Resultados. Hombre de 84 años con cuadro clínico de 2 semanas de síntomas constitucionales y “calambres en los pies”. Al ingreso se documentó lengua de bordes lisos y palidez cutánea. Laboratorios con hemoglobina de 5,72 g/dL, sin inestabilidad, indicando proceso crónico. Se complementaron estudios para determinar la causa: Endoscopia digestiva normal, estudio carencial normal (Hierro 91 ug/dL, VB12: 434 pg/mL, ácido fólico: 7.3 pg/mL), Tomografía toraco-abdominal sin neoplasias, perfil inmunoinfeccioso negativo (VIH, anti-HVC, HBsAg). Oncología realizó aspirado de médula ósea encontrando en mielograma: estructura hipocelular, disminución de la línea granulocítica con granulocito hipersegmentados e hiperplasia eritroide; biopsia negativa para malignidad. Se inició suplencia de cianocobalamina, con mejoría clínica del paciente, por lo que fue dado de alta.

Conclusión. La anemia por déficit de VB12 con niveles séricos normales es poco frecuente, con escasos reportes descritos en la literatura. Obedece a una carencia de la cobalamina a nivel hematopoyético, interfiriendo con la producción eritroide de la misma y constituye un reto diagnóstico.

H-18

SÍNDROME DE POEMS

ESTUPIÑÁN MARÍA CAMILA, ARAGÓN DIANA MARCELA, SILVA MARCOS.

Hospital Universitario de la Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. El síndrome de POEMS, es un síndrome paraneoplásico asociado a una discrasia de células plasmáticas; describe una condición infrecuente de afección multisistémica, caracterizada por *polineuropatía, organomegalia, endocrinopatía, gammapatía monoclonal y cambios en piel*, siendo la neuropatía característica principal de su diagnóstico. Su pico de presentación se encuentra entre la quinta y sexta década, con una prevalencia de 0.3 por 100000 casos.

Diseño. Estudio descriptivo de tipo reporte de caso.

Métodos. Informe de caso.

Resultados. Masculino de 42 años con antecedente de polineuropatía desmielinizante crónica diagnosticada 3 años atrás, sin determinar etiología. Consultó por cuadro subagudo de ascitis, edema, asociado a disnea y cambios en la pigmentación de la piel.

Se encontraron signos de sobrecarga de volumen extravascular, hepatoesplenomegalia y nefropatía crónica, con hallazgo ecocardiográfico de hipertensión pulmonar. En piel hiperpigmentación difusa, cambios escleriformes y leuconiquia, con perfil inmunológico negativo. Evidencia de electroforesis de proteínas con componente monoclonal en la región gamma, con cadenas livianas lambda elevadas e hipogonadismo. Se realizó aspirado de médula ósea con incremento en la población de plasmocitos y finalmente reporte de factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) significativamente elevado, confirmando así el diagnóstico.

Conclusiones. El síndrome de POEMS es una entidad poco frecuente, cuya patogénesis es aún desconocida. Se caracteriza por un compromiso multisistémico de curso crónico. Su diagnóstico oportuno y manejo multidisciplinario son claves a la hora de definir el pronóstico y disminuir la morbilidad. Es una condición que debe ser tomada en cuenta dentro del estudio de la polineuropatía desmielinizante crónica sin respuesta adecuada al tratamiento.

H-19

SERIE DE CASOS DE 3 PACIENTES: PORFIRIA Y SU CURSO CLÍNICO

MILLÁN SONIA, LEGRO GIOVANNI, NAVARRETE LINDA.

Hospital Universitario Clínica San Rafael, Bogotá, D.C., Colombia.

Introducción. Las porfirias agudas comprenden un grupo de desórdenes genéticos en la síntesis del grupo heme que comprometen la vida del paciente y cuyas manifestaciones pueden simular otras condiciones médicas. La falta de reconocimiento clínico y la demora en el diagnóstico retarda el inicio del tratamiento específico, incrementando la morbimortalidad. El diagnóstico se confirma rápidamente demostrando niveles elevados de porfirinas totales en sangre y orina, de porfobilinógeno y de ácido delta-aminolevulínico en orina. La terapia con hemina intravenosa iniciada precozmente es el tratamiento más efectivo para evitar una evolución fatal o lesiones neurológicas irreversibles.

Observación. Se presentan 3 casos de porfiria aguda, que debutan con dolor abdominal, estreñimiento y polineuropatía aguda. Posteriormente presentan psicosis, crisis epilépticas, dolor neuropático, disautonomía y falla ventilatoria. Durante la evolución se consideraron diagnósticos diferenciales como desmielinización osmótica y síndrome de Guillain-Barre antes de llegar al diagnóstico.

Discusión. La porfiria intermitente aguda debe considerarse en pacientes que después de la pubertad consultan por dolor abdominal recurrente sin causa definida o presentan polineuropatía periférica aguda que simula Guillain-Barre. Por desgracia los profesionales de la salud tardamos en reconocer los síntomas, retrasando consecuentemente el tratamiento apropiado.

Conclusiones. En estos 3 casos se evidencia el debut de una porfiria aguda con características clínicas clásicas, acompañándose de complicaciones neuropsiquiátricas y en 2 pacientes falla ventilatoria. Las complicaciones inherentes a la patología de base y a las generadas por una estancia intrahospitalaria prolongada son una de las principales causas de muerte en la fase aguda. Sin embargo, el retardo en el diagnóstico y la baja sospecha de la enfermedad aún en casos clásicos son responsables de la progresión y los desenlaces negativos en los pacientes. Por tal motivo, queremos generar conciencia sobre la importancia de considerar la porfiria en los casos de neuropatía periférica aguda, dolor abdominal crónico y psicosis.