

95 **Mieloma Múltiple IgG-K asociado a fibrosis medular simulando metaplasia mieloide agnógena (MMA). Reporte de un caso.**

Cuéllar AF, Gómez WR, Karduss UA, Restrepo JC, Maya ML, Mondragón AMC, Murillo GML, Alvarez PL. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, U. De Antioquia.

La relación entre discrasia de células plasmáticas y fibrosis medular no es muy clara. Se ha propuesto la existencia de dos posibles entidades: a) la simple fibrosis secundaria a activación de linfocitos, o, b) un cuadro parecido a la metaplasia mieloide agnógena. Describimos un caso de mieloma IgG-K, asociado a cuadro leucoeritroblástico con esplenomegalia gigante.

Paciente VCH de 62 años de edad que ingresa al HUSVP en agosto de 1990 con dolor óseo de ocho meses de evolución, cuadro anémico de instalación progresiva, y encefalopatía metabólica. Al examen paciente estuporoso, con gran palidez, dolor óseo a la movilización, hepatomegalia de 18 cms de longitud total y esplenomegalia de 15 cms del RCI. El laboratorio reporta: Hb de 3.5 gr%, reticulocitos de 7.6%, Coombs (-), VES de 167 mm/hr. Leucocitos de 19.500/mm³ con 55% de granulocitos, 7% de metamielocitos, 2% de mielocitos, 2% de promielocitos, 2% de eosinófilos, 1% de basófilos, 20% de linfocitos y 11% de monocitos. Eritroblastos 5%. Plaquetas de 110.000/mm³. A.M.O.: 70% de plasmocitos anormales. Biopsia de M.O. mielofibrosis grado III/IV. Creatinina de 1.8 mg%, proteinuria de 2.1 gr/24 hrs. Pico "M" en gammaglobulinas de 4.95 gr% que correspondió a IgG-K. Viscosidad de 4.25 (VN hasta 2.14). La evaluación radiológica revela múltiples lesiones osteolíticas. Se inicia tratamiento de Melphalan-Prednisona, con mejoría progresiva del paciente, desaparición de la esplenomegalia y 4 años después el paciente está vivo y con M.O. sin fibrosis.

A pesar de la rareza de la asociación (posiblemente entre 1% a 15%), es notable que la pseudoremisión del paciente se acompaña de desaparición de la fibrosis, lo cual no es lo clásico en la MMA. El cuadro del presente caso es similar a los revisados por Meerkin D, et al. en Cancer 1994; 73: 625 - 628.

96 **Leucemia aguda no linfoblástica (LAnoL) en adultos: sobrevida a 10 años de pacientes tratados con PAO.**

Cuéllar AF, Karduss AU, Gómez WR, Maya MLM, Murillo GML, Alvarez PL, Mondragón AMC. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

Con los tratamientos antileucémicos desarrollados en la década pasada se ha reportado sobrevidas prolongadas a 10 años en un 10% a 50% de los pacientes con LAnoL.

Nosotros hemos reportamos actualizaciones de nuestro primer informe a cerca del tratamiento de 24 pacientes con LAnoL tratados con el esquema de PAO: Ara-C, VCR, PDN, MTX, 6-MP desde julio de 1982 (Acta Med Col 86: 11 (Supl 1): 146).

14/24 (60%) pacientes alcanzaron remisión completa. Este informe actualiza el seguimiento de esos 14 pacientes en el período 1° de julio de 1982 al 31 de marzo de 1994.

Según la clasificación de la F.A.B. cinco pacientes fueron M1, dos M2, tres M3 y cuatro M4. Durante el primer año recayeron 8/14 (57%) y de éstos 2/8 (25%) alcanzaron una segunda remisión completa con una duración de +3637 y + 3526 días. Tres pacientes en remisión completa abandonaron tratamiento por diferentes motivos. Al 31 de marzo de 1994, 5/14 (36%) están vivos y todos con un índice de Karnofsky del 100%. La duración de la sobrevida actual es: +4407, +4214, +3858, +3797 y +3416 días. Como factores pronósticos alcanzaron significancia estadística Hb > 12 gr% (p < 0.01) y leucocitos < 20.000/mm³ (p < 0.005).

Nuestros datos confirman que el esquema de PAO es poco costoso en términos no sólo económicos sino también tóxicos y puede ser una alternativa a considerar en el tratamiento de pacientes adultos ya que ofrece cifras de curación similares a las reportadas con esquemas mucho más agresivos.

97 Trasplante de Stem Cells periféricas (TSCP) no criopreservadas para consolidación de un paciente con LNH en tercera remisión completa.

Cuéllar AF, Karduss AU, Gómez WR, Maya MLM, Murillo GML, Alvarez PL, Mondragón AMC. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

El TSCP es un tratamiento que se impone cada día más para la consolidación de LNH, Enfermedad de Hodgkin y tumores sólidos, por varias razones entre las cuales están la de menor toxicidad que permite su aplicación a pacientes hasta de 65 años, menor tiempo de hospitalización y por lo tanto menores costos y porque la posibilidad de contaminación neoplásica del injerto es menor.

Paciente masculino de 60 años con LNH de riesgo intermedio con una sobrevida de 7 años durante los cuales había sido tratado con CHOP, ChVVP, MINE-ESHAP y radioterapia supradiaphragmática. Alcanzó su tercera remisión y seis meses después se somete a movilización de las Stem Cells periféricas con Ciclofosfamida: 4 gr/m² y GM-CSF. Al salir de la aplasia en el día 17 se efectuaron dos citaféresis de 10 litros cada una en una CS-3000 de Fenwall obteniéndose 1.66x10⁹ CMN que se refrigeraron durante 106 hrs antes de ser reinfundidas. El condicionamiento se hizo con CBV, se administraron productos sanguíneos irradiados, antibióticos orales para decontaminación G.I. y parenterales en caso de fiebre modificados de acuerdo a hemocultivos y de nuevo GM-CSF. No se utilizó flujo laminar. La reconstitución hematopoyética se evidenció el día +13 con el aumento de granulocitos y el de plaquetas el día +17 (previa administración de Prednisona por Púrpura trombocitopenica autoinmune temprana). 120 días después el paciente permanece vivo, con hematopoyesis activa y en remisión completa.

Este caso demuestra que estamos preparados para este tipo de procedimientos y que su aplicación puede ser una arma terapéutica a considerar en las patologías mencionadas.

Beta-talasemia en pacientes con síndrome falciforme (microdrepanocitosis).

Cuéllar AF, Karduss UA, Gómez WR, Mondragón AMC, Maya MLM, Murillo GML, Alvarez PL. Sección Hematología, Depto Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

Los pacientes con síndrome falciforme presentan un espectro amplio de severidad clínica que depende de los factores modificantes concurrentes a nivel genéticos, celular y fisiológico. El propósito del presente estudio es el de informar la presencia del gen beta-talasémico en nuestros pacientes con este síndrome.

Se estudian 30 pacientes conocidos previamente con el síndrome falciforme, se efectúa cuadro hemático electroforesis de hemoglobina y nivel de HbA₂. Ningún paciente fue transfundido en los últimos tres meses.

11/30 pacientes (37%) mostraron HbA₂ promedio de 4.78% (3.8% es el nivel de la HbA₂ corregido para la Hb total aceptado como límite superior normal). Ningún paciente mostró banda de HbA por lo que nuestros casos son Beta⁰tal/HbS (microdrepanocitosis). Los pacientes homocigotos para la Hb S tuvieron una HbA₂ promedio de 2.91% (p<0.05). Estos pacientes también mostraron además una HbFetal promedio de 10.4% más alta que la de los microdrepanocíticos que fue de 6.90% (p<0.001). El PVC tuvo un valor en éstos últimos de 85 fl contra 106.7 fl (p<0.001) de los homocigotos para la Hb S. La reticulocitosis fue más alta en los pacientes S-S, 13.5%, que en los microdrepanocíticos, 11.1% (p<0.001). No se encontraron diferencias en el nivel de Hb 8.84 gr% y 9.0 gr% y la PCHC de 32.3% y 32.5% respectivamente.

Entre los factores modificadores genéticos conocidos de la expresión de la severidad del síndrome falciforme hemos informado previamente el nivel de Hb fetal y ahora reconocemos al rasgo beta-talasémico (37% de los casos estudiados) como otro factor potencial adicional: 1. estos pacientes mostraron menos actividad hemolítica que los pacientes Hb S-S. 2. el PVC más pequeño de los eritrocitos microdrepanocíticos disminuye la cantidad de HbS intracelular disminuyendo la polimerización de la hemoglobina o siclaje irreversible y, por lo tanto, la severidad del síndrome.

99 Ciclosporina A (CyA) en el tratamiento de la anemia aplásica adquirida severa (AAAS).

Cuéllar AF, Karduss UA, Gómez WR, Maya MLM, Murillo GML, Alvarez PL, Mondragón AMC. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, U. de Antioquia.

El 90% de los pacientes con AAAS fallecen por infección y/o hemorragia en órganos vitales en los primeros meses de su enfermedad. El tratamiento se efectúa con inmunosupresión o T.M.O. Informamos nuestra experiencia con CyA en el tratamiento de seis pacientes con AAAS: cinco pacientes con AAAS y otro con aplasia pura congénita de la serie roja. 4/6 (67%) sobreviven libres de transfusión e infecciones (tabla 1). La dosis de CyA fue de 12.5 mg/kg/d con disminución progresiva hasta suspender a los seis meses, similar a como es utilizada en los protocolos de trasplante de médula ósea (T.M.O.). Todos los pacientes recibieron concomitantemente prednisona: 0.5 mg/kg/d.

Tabla 1

Paciente	1		2		3		4	
	A	D	A	D	A	D	A	D
Hb (gr%)	8.	13.5	8	13	3.5	13.1	6	16.7
Retis (%)	0.7	2.4	0	0.6	0.2	1.6	0.4	0.6
PMN	438	4452	189	2548	462	2044	3240	7310
Plaquetas	6.0	243	4.0	150	17.0	162	343	173
Sobrevida	Seis años		4.5 años		Seis años		5.5 años	
Ciclos	1		2		1		1	
Edad (años)	46		32		43		40	

Los pacientes 1,2,3 = AAAS. Paciente 4 = Aplasia pura congénita de la serie roja.

En nuestro servicio dadas las dificultades para efectuar rutinariamente el T.M.O. alogénico a los pacientes con insuficiencia medular primaria se les ofrece como primera opción de tratamiento la inmunosupresión con Ciclofosfamida/Prednisona o CyA/Prednisona con resultados alentadores. Estos resultados también apoyan la teoría de que la AAA puede ser mediada inmunológicamente.

Deficiencia de Antitrombina III (ATIII) en pacientes con historia de eventos tromboticos.

Cuéllar AF, Karduss UA, Alvarez PL, Gómez WR, Maya MLM, Murillo GML, Mondragón AMC. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, U. de Antioquia.

La ATIII es un anticoagulante natural que impide la trombosis intravascular. Su deficiencia causa en los pacientes afectados, generalmente jóvenes menores de 45 años, desórdenes tromboembólicos que pueden ser fatales. La deficiencia de este inhibidor tiene una frecuencia de 1 en 5000 a 1 en 2000 en la población general y se encuentra en al rededor del 5% de los pacientes con enfermedad tromboembólica.

Nuestro estudio reporta la incidencia de la deficiencia de ATIII en una población hospitalaria con desórdenes tromboembólicos.

Entre julio de 1986 y marzo de 1994 se efectuaron 546 determinaciones de ATIII funcional (Abildgard V, et al. Thromb Diath Haemorr 24: 224, 1970) en pacientes menores de 45 años que tenían como diagnóstico un evento tromboembólico venoso o historia familiar sugestiva de esta deficiencia. 44 pacientes (6.8%) tuvieron niveles de ATIII menores 70% (vn: 80% a 120%). En cinco casos (11.4%) se pudo documentar una deficiencia familiar.

Es interesante notar que en nuestro estudio la deficiencia de ATIII en una población seleccionada es más alta que la reportada por otros investigadores en estudios similares. Su determinación es por lo tanto importante en la investigación de los síndromes de hipercoagulabilidad en paciente jóvenes con eventos tromboembólicos no solamente venosos sino también arteriales.

101 APLICACION DE INDICES HEMATIMETRICOS EN LA DIFERENCIACION DE FERROPENIA Y TALASEMIA EN PRESENCIA DE ANOMALIA MICROCITICA HIPOCROMICA.

Escobar Carlos A., Loboguerrero José.

Departamento de Hematología. Hospital de San José de Bogotá. Facultad de Medicina Universidad del Rosario.

Se estudiaron 17 pacientes remitidos por presentar microcitosis e hipocromía y que no habían respondido al tratamiento con hierro. Se tomó como grupo de control a 16 pacientes con ferropenia. El período fue desde el año 1990 a 1994 y se practicó estudio familiar en el 29,41% de los casos y se determinó ferritina, sideremia y Hb A2.

Los valores hematimétricos necesarios para las formulas fueron:

MCH: Hemoglobina Corpuscular Media.

MCV: Volumen Corpuscular Medio.

RBC: Recuento Eritrocitario.

Hb: Concentración de hemoglobina.

K: Constante de calibración del equipo.

Indices: Shine $(MCH)^2 \times MCV$, significativo < 1500 unidades.

England: $MCV - RBC - (5 \times Hb) - K$, significativo < 1300 unidades.

Metzner: MCV / RBC significativo por debajo de 13.

En el primer grupo se demostró anemia en 82,4% y tenían una Hb A2 mayor del 4%. En el segundo grupo 88,5% presentaban anemia y los valores de Hb A2 fueron normales.

En el primer grupo los índices detectaron entre el 94 y el 100% de talasemia y en el segundo grupo se presentaron falsos positivos entre el 19 y el 25%.

La aplicación de los índices no hace distinción entre la $\alpha 2$ talasemia y la ferropenia.

Los falsos positivos en pacientes ferropénicos puros hacen dudosa su confiabilidad en la aplicación exclusiva, ya que es necesaria de todas maneras la tipificación de las hemoglobinas.

En todo caso de microcitosis e hipocromía refractarias al hierro se deben sospechar este tipo de hemoglobinopatías.

103 NEOADYUVANCIA CON ESQUEMA CMF EN CA DE MAMA ESTADIO III

Gomez R., Kardus A., Cuéllar F., Maya L.M., Alvarez M.L.,

Murillo M.L., Mondragón M.C.

Sección de Hematología, Dpto Medicina Interna U de A- H.U.S.V de P - ISS León XIII Medellín.

Evalúamos repuesta en mujeres con Ca de mama estadio III a esquema CMF neoadyuvante.

Prospectivamente seguimos 32 pacientes con diagnóstico histológico de Ca de mama a las cuales se les administró Ciclofosfamida 600 mg/m², Metotrexate 40 mg/m², 5 FU 600 mg/m² cada 21 días por 3 ciclos y posteriormente se hizo mastectomía radical modifi-cada y luego 5 ciclos mas de CMF seguidos de radioterapia.

Se presentaron con edades entre 32 y 52 años (promedio 43.7)

todas ellas premenopáusicas, con R.E. desconocidos.

Se obtuvo, al momento de la cirugía una respuesta clínica del 84% entre completas y parciales (34% y 50% respectivamente).

16% presentaron progresión de la enfermedad. En el estudio anatomopatológico se encontró remisión completa en 16 %,y al finalizar el tratamiento no tenían enfermedad detectable 20 pa-cientes (83%). Con un seguimiento promedio de solo 11.3 meses, 6 pacientes (30%)permanecen libres de enfermedad; de las pacientes que presentaron recaída, la mayoría (55%)lo hicieron en el primer año de seguimiento.

Consideramos, que aunque el esquema CMF neoadyuvante es un esquema bien tolerado y de bajo costo con el que se obtiene un adecuado número de respuestas iniciales, no ofrece la intensidad necesaria para mejorar el pronóstico de este grupo de pacientes debido al alto número de recaídas tempranas.

102 DANAZOL PARA EL TRATAMIENTO DE PURPURA TROMBOCITOPENICA INMUNE (PTI) REFRACTARIA EN ADULTOS.

Gomez R., Cadena M.I., Solano M.H., Loboguerrero J. U.

Unidad de Hematología. Hospital de San José, Facultad de medicina Universidad del Rosario. Santafe de Bogotá D.C.

El objetivo es demostrar la efectividad del danazol en pacientes con PTI que no han respondido a otra forma de terapia. Se estudiaron nueve pacientes; sexo femenino ocho pacientes y el único hombre del grupo padecía además de anemia hemolítica autoinmune. Tratamiento previo: glucocorticoides 9/9, esplenectomía 6/9, gammaglobulina humana 3/9, inmunosupresores 3/9, colchicina 1/9. Se administró danazol 10-15 mg/kg/día. De acuerdo a criterios establecidos se clasificó la respuesta al tratamiento como: excelente 4 pacientes (más de $100 \times 10^3/L$ plaquetas); buenal paciente ($50-100 \times 10^3/L$); regular 1 paciente ($20-50 \times 10^3/L$); transitoria 1 paciente y pobre 2 pacientes. Respondedores 78% y no respondedores 22%. Tiempo medio de respuesta al danazol: 6 semanas. Promedio del recuento plaquetario con danazol: $133 \times 10^3/L$. Esplenectomizados 83% de los respondedores; en no esplenectomizados hubo respuesta excelente en un paciente. Como efectos adversos se observaron dermatitis seborréica, acné, amenorrea, elevación de fosfatasa alcalina y transaminasas.

CONCLUSIONES: Danazol es efectivo en el tratamiento de PTI refractaria a tratamientos usuales en más de 3/4 de los pacientes, con escasos efectos colaterales y una aceptable tolerancia. Puede ser una alternativa en pacientes que rechazan la esplenectomía. No se ha definido tiempo óptimo de duración del tratamiento.

104 GENOTIPOS EN DONANTES DE SANGRE Rh NEGATIVOS

Gomez R., Loboguerrero J. U., García M.

Banco Nacional de Sangre. Cruz Roja Colombiana Santafé de Bogotá.

Con el propósito de definir la frecuencia de Rh en donantes de la Cruz Roja y además estudiar los genotipos más comunes en donantes Rh negativos, se revisó el registro de clasificación sanguínea de 32.325 donantes entre el primero de enero de 1993 y 30 de abril de 1994 (16 meses). Rh positivo 29.865 (92.4%) y Rh negativo 2.460 (7.6%).

La gran mayoría de donantes Rh negativos son del genotipo cde/cde (94.2%). Con menor frecuencia el gen r está acompañado de C o E (r' o r"), lo cual explica la menor incidencia de estos genotipos (5.8%). No encontramos ningún caso del haplotipo CdE (rY) en el grupo estudiado. La frecuencia de distribución genotípica para los diferentes antígenos y complejos genéticos varía según los grupos étnicos en las diferentes poblaciones. Se establece flujograma tentativo, de acuerdo a la incidencia de los genotipos, para las personas Rh negativo que van a ser transfundidas.

105 REACCIONES ADVERSAS EN DONANTES DE SANGRE

Gómez R., Loboguerrero J.V., García M., Cadena M.
Banco Nacional de Sangre, Cruz Roja Colombiana.
Santafé de Bogotá.

Con el propósito de definir la incidencia y los tipos más frecuentes de reacción adversa en donantes, revisamos 13.399 historias de donantes voluntarios. Período de estudio: Octubre 10. de 1993 a Mayo 4 de 1994. Distribución por sexos: masculino 8.173 (61%); femenino 5.226 (39%). Se presentaron 35 reacciones adversas (0.26%) discriminadas así: lipotimia (síndrome vasovagal) 27 donantes (77%); convulsiones, 5 (14%); hematoma, tetania y lesión de nervio periférico un donante en cada caso. Lipotimia en 18 donantes mujeres (66%) y nueve hombres (34%). Fue categorizada como: leve 18 donantes (67%); moderada 2 (7%) y severa 7 (26%). Convulsiones en cuatro donantes masculinos y uno femenino. 4/5 requirieron atención en el servicio de urgencias. El tiempo medio de recuperación de lipotimias y convulsiones fue menor de una hora. Un caso de hematoma de la flexura del codo en sitio de la venopunción, sin clínica de síndrome compartimental. Un caso de tetania asociado a lipotimia requirió líquidos intravenosos. Una donante refirió hipoestesia cara anterior medial del antebrazo en la extremidad de la venopunción. Ningún donante presentó secuelas parciales o permanentes atribuidas a la reacción adversa.

Conclusiones: La incidencia de reacción adversa es muy baja (0.26%). La más frecuente es la lipotimia y la mayoría de los casos fueron considerados leves. Sigue en frecuencia la convulsión que en la mayoría de los casos requirió atención de urgencias. El 91% de las reacciones fueron lipotimias y convulsiones. Otras reacciones adversas (hematoma, tetania y lesión nerviosa) tiene aún una menor frecuencia.

ESTADO INMUNOLÓGICO DE PACIENTES CON HEMOGLOBINOPATIA S/S
González M., Fals Enrique., Acuna J., Rey J., Londono M.L.
Universidad del Norte. Barranquilla.

El objetivo de este trabajo es establecer una relación entre cambios del estado inmunológico con el proceso de hemólisis crónica y crisis vaso-oclusivas. Incluimos 16 pacientes niños y adolescentes con anemia de células falciformes diagnosticada por electroforesis de Hb., a quienes se les practicaron pruebas de laboratorio agrupadas en 4 categorías: a) Hemograma b) Estudio de Linfocitos; c) Dosificación de IgG, IgA, IgM y complemento; d) Fagocitosis. Estos resultados fueron comparados con 9 controles normales. Resultados: a) promedios de Hb. y leucocitos de 6.8 gm y 15.600 mm³ respectivamente. b) Linfocitosis promedio de 6.968mm³ con predominio de linfocitos B 66.66%, depleción de linfocitos T 53% e inversión de la relación CD4/CD8, 46.65%. c) Incremento de IgG 31%, incremento de IgA 56.25%, disminución de IgM 26.5% para un compromiso global de esta inmunoglobulina de 66.5% elevación de C3 66.5%. No encontramos cambios significativos en fagocitosis, citoadherencia ni en los niveles de IgM y C4. Estos resultados concuerdan con la escasa literatura médica disponible en este aspecto de la enfermedad. Otros hallazgos los consideramos inéditos a pesar de la amplia bibliografía consultada, por lo tanto esperamos brindar algún aporte en este aspecto de la ACF. Creemos que estos resultados inciden tanto en la hemólisis crónica como en las crisis vaso-oclusivas que sería la base para continuar una segunda etapa en esta investigación.

106**107 NIVELES DE 2,3-DPG EN PACIENTES CON ANEMIA DE CELULAS FALCIFORMES**

González M., Fals E., Rosales C., Fals O.
Grupo Estudio Barranquilla.

El propósito de este trabajo es establecer un posible mecanismo compensatorio de defensa de la 2,3-DPG con la tolerancia clínica del estado de anemia severa en pacientes con anemia de células falciformes. Se determinaron los niveles de 2,3-DPG por el método colorimétrico cuantitativo (Sigma Diagnostics) en 12 controles con promedio de Hb. de 13.1Gm., encontrándose niveles de 2,3-DPG en rango entre 12 umol/ml y 15 umol/ml y promedio de 13 umol/ml. En 35 pacientes estudiados con promedio de 7Gm. de Hb. observamos niveles de la enzima entre 9.2 umol/ml. y 27 umol/ml. con promedio de 19.3 umol/ml de los cuales 27 pacientes (77%) presentaron niveles superiores a 15 umol/ml, 7 pacientes niveles normales (20%) y 1 paciente niveles subnormales (2.9%). Proponemos que el elevado contenido de 2,3-DPG en la Hb. de estos pacientes constituye un mecanismo compensatorio de defensa ante los rigores sintomáticos que resultarían de este mismo grado de anemia causadas por otras patologías.

HEMOFILIA ADQUIRIDA: INFORME DE 4 CASOS

Karduss A., Cuéllar A. F., Alvarez, M.L., Gómez R., Murillo M.L., Maya L.M., Mondragón M.C.
Sección de Hematología, Dpto Medicina Interna, U. de A.-HUSVP Medellín.

La hemofilia adquirida es una entidad rara ocasionada por la existencia de un anticuerpo IgG contra el F VIII. La mayoría de los afectados son adultos, se asocia a enfermedades autoinmunes y embarazo, pero en muchas ocasiones es idiopática. Presentamos 4 casos de esta infrecuente enfermedad y posteriormente discutiremos sus características clínicas y de tratamiento.

Todos los pacientes fueron adultos, con edades entre 50 y 77 años, 2 hombres y 2 mujeres, ninguno tenía antecedente de sangrado patológico y 2 habían sido operados de cirugía abdominal sin hemorragias; 1 tenía artritis reumatoidea y otro Ca de páncreas, en los restantes no se encontró ninguna asociación. Todos presentaron sangrado de moderado a severo caracterizado por equimosis gigantes, hemorragia por mucosas y en un caso sangrado durante Qx ocular, ninguno tuvo hemartrosis ni hematoma intramuscular. Los estudios de coagulación mostraron en la totalidad: TP, TT, TS y fibrinógeno normales y un TTPa prolongado que no corrigió con la mezcla 1:1 con plasma normal; los niveles de FVIIIc fueron: 1%, 3%, 1% y 34% respectivamente. En un caso hubo resolución espontánea; los otros 3 recibieron Ciclofosfamida y Prednisona y uno de ellos crioprecipitado. En 2 de los casos tratados desapareció el inhibidor, pero en el tercero no hubo respuesta y se suspendió la medicación por la aparición de diabetes, este enfermo continuó presentando equimosis.

108

109 VALORACION DE LOS DEPOSITOS DE HIERRO EN DONANTES VOLUNTARIOS DE SANGRE.

Loboguerrero J. U., Escobar C., Gomez R.

Banco Nacional de Sangre. Cruz Roja Colombiana. Santafé de Bogotá.

Se estudiaron 73 donantes voluntarios con el objetivo de determinar el estado de los depósitos de hierro, los cuales fueron considerados aptos de acuerdo a las normas legales e internas de la Cruz Roja Colombiana. Distribución por sexos: mujeres 47 donantes (64%), hombres 26 (36%). A todos los donantes se les realizó ferritina sérica por técnica IRMA y cuadro hemático automatizado. En 6 donantes (8%), todas del sexo femenino, se encontraron niveles de ferritina por debajo del valor considerado normal inferior indicativo de ferropenia. En 4/6 no se hallaron alteraciones en el cuadro hemático; en 1/6 existía anemia leve y el grupo restante presentaba microcitosis e hipocromía por los índices hamatimétricos. Se encontró en dos donantes masculinos valores elevados de ferritina por encima del valor normal superior, sin alteraciones en el cuadro hemático. En los casos en los que la ferritina dió resultados anormales, se descartaron problemas técnicos y se consideran que corresponden a estados patológicos definidos.

CONCLUSIONES: Del 8% en los que se encontró ferritina sérica disminuida, existe ferropenia prelatente en 5.5% de los donantes y ferropenia latente y anemia franca en 2.5%, que con los métodos usuales de selección no es fatible su detección. La totalidad son donantes de sexo femenino. El sulfato de cobre aun cuando es un buen examen de tamizaje, no detectó un caso de anemia en el grupo estudiado, que corresponde al 1.3% de los donantes.

La ferritina continúa siendo el examen de elección en la valoración de los depósitos de hierro, pero sería de muy alto costo como examen de tamizaje en los bancos de sangre.

Síndrome nefrótico asociado a Enfermedad de Hodgkin, (EH) reporte de dos casos. 110

Orrego B.J., Cuéllar AF, Gómez WR, Karduss AU, Arbelaz GM, Henao SJ, Mejía VG, García A, Arango JL, Builes MM. Secciones de Hematología, Nefrología y Patología, U. de Antioquia.

El compromiso renal en el curso de las neoplasias tanto hematológicas como sólidas puede ser de tipo primario, o secundario a una gran variedad de alteraciones humorales. La presencia de síndrome nefrótico es muy rara en pacientes con EH que no tienen compromiso abdominal. Se ha postulado que esta manifestación se asocia con depósito de complejos inmunes, por antígenos tumorales o por disfunción de los linfocitos T, en la membrana de los glomérulos, rápidamente responde al tratamiento de la EH con quimioterapia. Nosotros describimos dos pacientes con SN asociado a EH, variedad esclerosis nodular y en estadio III-B.

Caso #1. Mujer de 33 años a quien seis meses antes por presentar anasarca y proteinuria masiva se le diagnostica por biopsia renal nefrosis de cambios mínimos que necesitó altas dosis de PDN para su estabilización. Cinco meses después desarrolla síndrome de vena cava superior por gran masa mediastinal anterior estableciéndose por biopsia de ganglio el diagnóstico de EH, esclerosis nodular, EIII-B. Se inicia quimioterapia con C-MOPP y RT mediastinal con lo que la paciente entra en remisión completa de su enfermedad y sin recaída de su nefrosis.

Caso # 2. Hombre de 32 años que desarrolla concomitantemente anasarca de seis meses de evolución con biopsia renal que muestra nefrosis de cambios mínimos y en cuya evaluación se detectan adenopatías mediastinales y retroperitoneales (EIII-B) y cuya biopsia es reportada como EH, esclerosis nodular. El tratamiento con ABVD y Rt pone en remisión a ambas patologías.

La nefrosis de cambios mínimos se presenta en el 0.4% de los pacientes con EH y es la nefropatía más común en esta entidad. Al contrario de lo reportado por nosotros, la variedad celular mixta es la que más se asocia a este síndrome. El tratamiento con Qt produce remisión de ambas entidades. Como hay otras causas de síndrome nefrótico (amiloidosis, pielonefritis) descritas en la EH, la biopsia renal está indicada siempre y cuando no haya respuesta rápida al tratamiento con quimioterapia.

111 Asociación rasgo falciforme - esferocitosis hereditaria en un paciente con crisis hemolíticas.

Restrepo JC, Cuéllar AF, Karduss AU, Gómez WR, Mondragón AMC, Maya MLM, Murillo GML, Alvarez PL. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, U. de Antioquia.

Hasta la fecha sólo se han descrito 18 casos de la coexistencia de rasgo falciforme y esferocitosis hereditaria. Se asume que las manifestaciones clínicas son debidas a esta última, pero la detección del rasgo falciforme puede llevar a confusión con talasemia-HbS o HbS-C.

Paciente masculino de 20 años y raza blanca que desde la primera década de la vida es conocido por presentar episodios hemolíticos asociados a procesos respiratorios, esplenomegalia y la siguiente electroforesis de hemoglobina: HbA1: 54.8%, HbA2: 2.6%, HbS: 38.6% y Hb Fetal de 5%. como tratamiento recibió folatos y transfusión de glóbulos rojos según severidad del cuadro.

A la edad de 17 años es enviado a nuestra Sección de adultos y además de corroborar el cuadro clínico anterior se detecta en la sangre periférica numerosos esferocitos y ninguna célula falciforme lo que hace sospechar la asociación HbS-esferocitosis. La confirmación se hizo con la fragilidad osmótica positiva tanto en el propositus como en su madre. Se efectúa esplenectomía con lo cual el paciente normaliza su cuadro hemático (Hb de 15 gr% y reticulocitos de 2%) y en 2 años de seguimiento no ha presentado hemólisis.

Esta rara asociación de HbS-esferocitosis hereditaria se ha descrito en pocos pacientes de todas las razas, su edad promedio de diagnóstico son los 17.8 años. El cuadro clínico es el de la esferocitosis, pero, puede manifestarse con secuestro esplénico inducido por la falciformia y favorecido por la eritrostasis producida por los esferocitos. El tratamiento en este caso y en los reportados por la literatura ha sido la esplenectomía que normaliza las cifras del hemograma.

ANEMIA MEGALOBLASTICA: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL SAN JOSE DE BOGOTA 112

Rodríguez M, Solano M.H, Loboguerrero J.V, Ramírez C, Saieh C.

Unidad de Hematología. Universidad del Rosario. Hospital de San José. Santafé de Bogotá.

Considerando la alta frecuencia de anemia megaloblástica en nuestro servicio, se revisaron los casos presentados en el servicio de Hematología del Hospital San José en los últimos doce años. Se incluyeron 57 pacientes, 32 hombres (56%) y 25 mujeres (44%) con edad promedio de 49 años y rango entre 20 y 84. La manifestación clínica más frecuente fue la palidez asociada a astenia, adinamia e hipersomnia. Otros síntomas fueron los relacionados con falla cardíaca, parestesias, ictericia, náuseas, epigastralgia, vómito y diarrea. El 21% de los pacientes habían recibido varios tratamientos no específicos. En todos se documentó deficiencia de vitamina B12; 4% presentó déficit combinado de vitamina B12 y ácido fólico y 6% ferropenia asociada. Se practicó endoscopia digestiva alta en 97% encontrando compromiso gástrico en más de la mitad: gastritis crónica atrofica y/o metaplasia intestinal. Cuatro pacientes presentaron enfermedad tiroidea autoinmune. Dentro de los hallazgos del cuadro hemático automatizado se encontró como principal alteración el VCM aumentado en todos los pacientes, 7% de ellos sin anemia. 47% de los pacientes cursaron con leucopenia y 31% con trombocitopenia. Se observó pancitopenia en 26%. Se evidenció hiberilrubinemia indirecta en el 80% de los pacientes al momento del diagnóstico. El tratamiento se inició una vez confirmado el diagnóstico con buena respuesta reticulocitaria.

Esta es una enfermedad de fácil diagnóstico y excelente respuesta al tratamiento. Los hallazgos de cuadro hemático automatizado permiten un diagnóstico precoz. La frecuente presencia de pancitopenia en anemia megaloblástica obliga a diferenciar el cuadro de otras entidades.

113 CIRUGIA EN HEMOFILICOS: Uso de concentrados de factores.

Solano MH, Loboguerrero J, Cuellar C, Gómez R. Unidad de Hematología, Hospital San José, Universidad del Rosario Bogotá.

El tratamiento quirúrgico en el paciente hemofílico ha sido tradicionalmente difícil. El uso de concentrado de factores ha modificado notablemente la práctica y la morbilidad de tales procedimientos.

Revisamos siete procedimientos operatorios en cuatro pacientes hemofílicos varones de 21 a 61 años de edad: dos con hemofilia A severa, uno con hemofilia B severa y uno con deficiencia de factor VII. Las intervenciones fueron: drenaje de hematoma sub-dural agudo post-traumático, sinovectomía transartroscópica bilateral, fauquectomía izquierda, resección de cuerno cutáneo facial, reemplazo de rodilla, artrodesis del cuello del pie y alargamiento del tendón de Aquiles. Se usó concentrado de factores para mantener niveles de factor entre 40 y 100% de acuerdo con el tipo de cirugía y al tiempo postoperatorio con administración en infusión continua y/o en bolos.

Todos los pacientes toleraron bien los productos administrados y los procedimientos operatorios, sin complicaciones hemorrágicas y sin requerimientos transfusionales. Sólo un paciente desarrolló inhibidores. Varios procedimientos fueron realizados en un mismo paciente en forma simultánea.

El uso de concentrados de factores en hemofílicos sometidos a cirugía disminuye el riesgo de enfermedades transmitidas por la sangre, reduce la morbilidad del procedimiento quirúrgico, permite un control más exacto de la hemostasis, facilita el control de la volemia, evita reacciones transfusionales en pacientes previamente multitransfundidos, pero entraña un costo muy elevado que requiere del aporte de la seguridad social. La disponibilidad del producto es limitada especialmente en procedimientos de urgencia.

115 ANALISIS DE UN PROGRAMA DE AUTOTRANSFUSION EN 5 AÑOS.

Solano MH, Loboguerrero J. Unidad de Hematología y Banco de Sangre, Hospital San José, Universidad del Rosario Bogotá.

Con el propósito de evaluar la evolución del programa de autotransfusión pre-depósito se analizaron las tendencias de comportamiento entre 1989 y 1994, comparando: el total de pacientes, distribución por sexo y edad, grupos sanguíneos, especialidades remitentes, tipos de cirugía, cantidad de unidades solicitadas y su utilización, valores de hematocrito iniciales y finales, pruebas serológicas y las complicaciones, para cada año. Se incluyeron para evaluación los primeros 5 meses de 1994.

Se observó un promedio estable (10 y 14.5 pts / mes) entre 1989 y 1992, con incremento (22.5 y 46.6) para los años 93 y 94; el los últimos dos años se observó una inversión de la proporción por sexos en los años 93 y 94. Se han incrementado los grupos de edad 17 a 40 y 41 a 60 en los últimos tres años. El análisis por especialidades muestra la demanda para intervenciones ortopédicas y ginecológicas mientras las de c. plástica y urología permanecen estables y hay poca utilización en c. general y neurocirugía. Los procedimientos más frecuentes son prostatectomías, reemplazos totales de cadera, histerectomías y mastoplastias. La proporción de unidades de sangre solicitadas y las transfundidas ha permanecido constante. El número de unidades adicionales requeridas sufrió disminución a partir de 1990. El análisis de destinación de unidades no transfundidas al igual que el registro de Hto control, revela sub-registro. La proporción de cirugías canceladas para pacientes del programa es baja. Los efectos indeseables relacionados con la flebotomía muestran una proporción menor desde 1990. Existe incremento de pacientes rechazados a la mitad del programa que se reduce en los últimos años.

Conclusiones: 1. El programa de autotransfusión ha ganado aceptación en nuestra institución. 2. Existe un incremento en mujeres debido a mayor aceptación de los ginecólogos. 3. Ha aumentado la aceptación para grupos de edad intermedia. 4. Operaciones de cirugía general y neurocirugía muestran una baja utilización. 5. La relación entre el número de unidades solicitadas y las usadas permanece constante mientras ha disminuido la necesidad de sangre adicional. 6. Los efectos indeseables durante las flebotomías han disminuido. 7. Continúa existiendo un sub-registro de datos.

Los cambios positivos del programa coinciden con campañas de incentivo y educación a los especialistas, a los pacientes y al personal del Banco de Sangre; la conciencia de la comunidad médica sobre los riesgos transfusionales, también contribuye positivamente.

114 DILICITEMIA RUBRA VERA (PRU): REVISION CLINICA Y DIAGNOSTICA. ENERO - MAYO DE 1994.

Jlano M. H., Loboguerrero J.U., Ramirez C.A., Terront A.

Unidad de Hematología. Universidad del Rosario. Hospital de San José (HSJ). Santafé de Bogotá D.C.

Se estudiaron seis casos nuevos con diagnóstico de PUR en el servicio de Hematología del Hospital de San José durante los meses de enero a mayo de 1994. Los pacientes fueron remitidos de otras especialidades o detectados en bancos de sangre. En nuestro medio, el diagnóstico se dificulta por la limitación de recursos analíticos, actualmente gracias a la disponibilidad de herramientas tales como el estudio de la masa eritrocítica, índice de fosfatasa alcalina leucocitaria (FAL), determinación de ritropoyetina, estudio citogenético, recuentos automatizados de cuadro hemático, se puede obtener un diagnóstico de acuerdo a los parámetros determinados por el grupo para el estudio de la PUR (PUSG-01).

La edad promedio del grupo estudiado fue de 59 años con predominio del sexo masculino (2:1). Las manifestaciones clínicas más importantes se encontraron a nivel de piel y mucosas, sistemas cardiovascular, gastrointestinal y neurológico. Todos los pacientes cumplieron los criterios mayores del PUSG-01: masa eritrocítica (determinada con Tc 99) promedio 67 ml/kg en hombres y 84 ml/kg en mujeres, saturación arterial de oxígeno normal y esplenomegalia. Los criterios menores tuvieron presentación variable entre los estudiados: leucocitosis en 5/6, trombocitosis 3/6, niveles aumentados de vitamina B 12 en 2, y niveles altos de FAL en 5/5. Adicionalmente se encontraron valores normales o disminuidos de eritropoyetina y estudio de cariotipo normal en todos.

Proponemos la realización de estudios epidemiológicos de PUR pues la incidencia por los casos observados en un periodo corto de tiempo se supone mayor a lo esperada; solo una escasa proporción de los pacientes se valoran por primera vez en los servicios de hematología ya que se atienden en otras especialidades o en bancos de sangre, por tanto, el internista debe conocer la clínica de la entidad y las técnicas auxiliares de laboratorio disponibles.

PRESENTACIONES INUSUALES DE MIELOMA MULTIPLE: 116

Leucemia de células plasmáticas y mieloma con expresión biclonal de inmunoglobulinas.

Solano M. H., Rodríguez M., Ramirez C.

Unidad de Hematología. Hospital de San José. Universidad del Rosario. Santafé de Bogotá D. C.

Se revisaron 112 historias clínicas de pacientes con diagnóstico de Mieloma Múltiple evaluados en el servicio de Hematología del Hospital de San José.

Dos presentaciones inusuales del mieloma múltiple son la leucemia de células plasmáticas y la gammapatía biclonal; en la literatura mundial se informa una incidencia de 1%-3% y 0.5%-2.5% respectivamente.

Se encontraron tres pacientes (2.6%) quienes en algún momento de la evolución presentaron leucemización del mieloma. En dos se encontró esta alteración al momento del diagnóstico; en el cuadro hemático se encontró 13% y 25% de plasmocitos en cada caso. La tercera paciente presentó plasmocitos en sangre periférica (24%) después de dos meses del diagnóstico.

Un cuarto paciente evaluado presentó en la electroforesis de proteínas dos amplios picos en las zonas de las regiones beta y gamma; en la inmunoelectroforesis se documentó aumento en los niveles de inmunoglobulinas A y M.

Se presentan los anteriores pacientes llamando la atención sobre las presentaciones inusuales de estos casos. Como lo informa la literatura mundial la evolución clínica de nuestros pacientes con leucemia de células plasmáticas secundaria a mieloma fue grave y la sobrevida en ellos fue menor de tres meses. El caso de mieloma múltiple con gammapatía biclonal ha presentado resistencia a la poliquimioterapia convencional y actualmente es manejado con interferón.

117 Anticuerpos anticardiolipina IgG (ACAS-IgG) y anticoagulante lúpico (AcL) en pacientes con síndrome falciforme.

Toro EJM. Cuéllar AF, Karduss AU, Gómez WR, Alvarez PL, Mondragón AMC, Maya MLM, Murillo GML. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, U. de Antioquia.

En el síndrome falciforme, el evento vaso-oclusivo es un proceso complejo que involucra factores celulares, vasculares, humorales y posiblemente fenómenos trombóticos. En este estudio reportamos los hallazgos de AcL y ACAS-IgG en 21 pacientes adultos con síndrome falciforme que por su estado hemolítico perpetuo liberan continuamente fosfolípidos del eritrocito, pudiendo inducir así la aparición de dichos anticuerpos relacionados con trombosis.

Todos los 21 pacientes fueron evaluados clínicamente buscando correlacionar las complicaciones de su síndrome y los hallazgos de laboratorio con la presencia de AcL medido por las pruebas de coagulación. Tiempo parcial de tromboplastina (TTPa) y test de inhibición de la tromboplastina (TIT) y los ACAS-IgG determinados por el método de ELISA.

11 pacientes eran de sexo masculino y 10 del femenino con una edad promedio de 24.5 años, rango entre 13 y 36 años. En seis (28.6%) se detectaron niveles de ACAS-IgG en rango positivo bajo, entre 17 a 40 unidades GPL. Sólo uno de éstos (17%) tenía AcL por una prueba positiva de TIT y había presentado con anterioridad trombosis de la vena central de la retina. Todos los pacientes recibían al momento del estudio ácido fólico y tres de ellos hidroxidúrea, uno de éstos tenía ACAS-IgG positivos.

Concluimos que si bien en el síndrome falciforme se pueden detectar ACAS-IgG y AcL que "in vitro" pueden promover la formación de trombina por ensamblaje de complejos activados a las membranas de los eritrocitos expuestas a través de la fosfatidilserina, "in vivo" la situación puede requerir de alteraciones adicionales en los inhibidores fisiológicos de la coagulación, aunque esta hipótesis es todavía especulativa.

Tratamiento de la Anemia Aplásica Adquirida Severa (AAAS) con inmunosupresión. 118

Torres HJD, Cuéllar AF, Maya MLM, Murillo GML, Alvarez PL, Mondragón AMC. Sección de Hematología, Depto de Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

La AAAS se define como pancitopenia severa (reticulocitos < 1%, recuento de granulocitos < 500/mm³ y plaquetas menores de 20.000/mm³) con médula ósea hipocelular. Las causas etiológicas son variadas y las patofisiológicas diversas. La supresión inmune de la hematopoyesis es aceptada como uno de los mecanismos de la enfermedad en ciertos pacientes con AAAS. Reportamos nuestros resultados del tratamiento con inmunosupresión en pacientes con esta entidad.

Entre el 1° de enero de 1980 y el 31 de diciembre de 1988 consultaron a la Sección de Hematología 95 pacientes con pancitopenia, 51 de cuales llenaron los requisitos mencionados para ser considerados con el diagnóstico de AAAS.

La edad promedio de los pacientes fue de 28.7 años (rango 13 a 71 años), 27 hombres y 24 mujeres, el promedio de reticulocitos fue de 0.58%, granulocitos 538/mm³, plaquetas 9156/mm³ y biopsia con celularidad < 30% en todos los pacientes. La etiología fue tóxica en 31% de los casos, drogas 12%, mixta 8% y otras (infección viral) 8%. 20 pacientes recibieron ciclos de 12 semanas de inmunosupresión con Ciclofosfamida: 1-3 mg/kg/d y Prednisona 0.5 mg/kg/d y 30 pacientes fueron tratados con soporte transfusional y/o antibacteriano y/o anabólicos androgénicos.

De los 20 pacientes tratados con inmunosupresores, 14 (70%) están vivos y con status hematológico tal que les permite vivir sin transfusiones y/o infecciones al 31 de abril de 1994 y con sobrevivencias mayores de 7 años. 12 pacientes recibieron un ciclo, seis pacientes dos ciclos y dos pacientes tres ciclos de inmunosupresión. Por el contrario de los 30 pacientes que no recibieron inmunosupresión sólo sobrevivieron tres pacientes (10%) y en remisión completa.

En nuestro medio en donde los costos de los tratamientos para la anemia aplásica son prohibitivos y lejos del alcance de la mayoría de los paciente afectados por esta insuficiencia medular, el tratamiento con esta opción terapéutica debe ser tomada en cuenta.

119 MIELOMA MULTIPLE: CARACTERISTICAS CLINICAS EN CALDAS.

Zúñiga Montes LR. Internista Universidad de Caldas, Manizales. Residente I Reumatología, U Nacional de Colombia, S. de Bogotá. El mieloma múltiple (MM) es una proliferación maligna de un clon de linfocitos B diferenciados hasta el estadio funcional terminal de células plasmáticas, que se presenta en forma difusa en la médula ósea; produce el 1% de todas las malignidades y el 10% de las neoplasias hematológicas. Es de lento crecimiento y se manifiesta en edades avanzadas, siendo la edad promedio de diagnóstico 69 años en hombres y 71 años en mujeres de los EUA; se ha visto mayor incidencia en áreas urbanas. Sus características clínicas no han sido descritas en nuestro medio, por lo cual se analizaron las historias clínicas de los pacientes que cumplían los criterios diagnósticos en los últimos 12 años, que fueron atendidos en el Hospital de Caldas (Manizales). Se encontraron 38 casos, 21 mujeres (55.3%), relación mujer:hombre 1.2:1, promedio de edad de 56.8 años (rango 38-74), siendo más frecuente en los hombres de 70-74 años (35%) y las mujeres de 50-54 años (28.5%). Solo 18.4% provenían del área rural; las ocupaciones más frecuentes fueron hogar (50%) y agricultura (18.3%). Se registraron 6 muertes durante la primera hospitalización, con un índice de mortalidad del 16%. El tiempo de evolución al momento del diagnóstico fue de 6 meses (rango 0.3-24) y su estadía hospitalaria fue de 31 días (rango 1-105). Manifestaciones clínicas: dolor óseo sordo 80%, dolor al movimiento 49%, pérdida de peso 40%, infecciones bacterianas 37%, debilidad 37%, fractura patológica 34%, anorexia 28%, letargia 26%, poli-mononeuropatía 14%, sangrados 14%, delirio 6%. En los 2 casos con delirio se documentó hipercalcemia y los 5 pacientes con manifestaciones hemorrágicas tenían un recuento plaquetario promedio de 185.000/mm³ (rango 103.000-316.000), lo que sugiere una alteración en la agregación. Paraclínicos: anemia sin reticulocitosis 91%, leucopenia 14%, creatinina >1.5 en el 49%, hiperglobulinemia 77% y proteinuria de Bence Jones en el 20%. Hallazgos radiológicos: fracturas patológicas en el 45%, lesiones osteolíticas en el 73%, osteopenia generalizada en el 13%, plasmocitoma óseo o extramedular en el 5.3% de los casos. En esta primera descripción clínica colombiana, se muestran diferencias en la edad de presentación por sexos con lo descrito en otras latitudes, así como en las manifestaciones iniciales y confirma la baja sensibilidad de la proteinuria de Bence Jones en esta entidad.