

Hemofilia adquirida A y B en paciente con infección crónica por virus de la hepatitis c

Gabriel Sebastián Díaz Ramírez^a,
Isabel Cristina Muñoz Chaves^b, Henry Idrobo Quintero^{b,*}

^a Departamento de Hepatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

^b Departamento de Medicina Interna, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Correo electrónico: henryidrobo2@gmail.com (H.I. Quintero).

Introducción: La hemofilia adquirida es una coagulopatía autoinmune causada por antifactor naturales o autoanticuerpos contra factor VIII y/o IX. El 50% son idiopáticas y el resto por autoinmunidad, neoplasias o infecciones.

Objetivo: Describir caso de hemofilia adquirida por presencia de inhibidores VIII-IX en infección por virus hepatitis C (VHC).

Materiales y métodos: Reporte de caso.

Resultados: Paciente mujer de 52 años, porta fibrilación auricular, transfusión de glóbulos rojos en 1985 y 1988 por complicaciones obstétricas. Consultó por 8 meses de hipermenorreas, hemoglobina 10,3 gr/dL, plaquetas 159.000/mm³, sin causa ginecológica o endocrinológica, PT: 16,5 segundos, INR: 1,51, PTT: 64,4 segundos prolongados. Factor VIII: 8% bajo, factor IX: 30% bajo, factor Von Willebrand: 183% normal. Se descartó contaminación con heparina, déficit de factores de coagulación con test de mezclas sin corrección, anticoagulante lúpico negativo. Test de Kasper positivo (<0,85) para la presencia de inhibidores contra los factores VIII y IX. Cuantificación de inhibidores con método coagulométrico por Unidades Bethesda (UB) identificó inhibidor específico factor VIII: 10UB y IX: 30UB confirmando hemofilia adquirida A y B. Estudios de causas asociadas inmuno-reumatológicas y neoplasias hemato-oncológicas normales, pero anticuerpos para VHC positivos, carga viral: 291.042UL/ml, genotipo VHC: 1 b.

Conclusiones: El VHC causa fenómenos de autoinmunidad que puede causar hemofilia adquirida, siendo necesaria su investigación.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rccan.2017.02.037>

Linfadenopatía dermatopática

Leidy Vanesa Zamora^a, Henry Idrobo^{a,*}, Roberto Jaramillo^b

^a Departamento de Medicina Interna, Universidad del Valle, Cali, Colombia

^b Unidad de Diagnóstico Hemato-Oncológico (UDHO), Hemato-Oncólogos S.A., Cali, Colombia

Correo electrónico: henryidrobo2@gmail.com (H. Idrobo).

Introducción: La linfadenopatía dermatopática (LD), llamada reticulosis lipomelánica, se caracteriza por adenopatías reactivas benignas asociadas a dermatosis extensas prolongadas con una imagen histopatológica linfoide específica.

Objetivo: Describir presentación atípica de caso.

Materiales y métodos: Reporte de caso.

Resultados: Varón de 15 años con cuadro de adenopatía retroauricular derecha no dolorosa, de 1,5 x 1 cm,

blanda, no adherida, odinofagia, pérdida de 6 kilogramos en tres meses, diaforesis nocturna, estudios serológicos e infectológicos negativos. La biopsia excisional informa linfoma linfocítico de células pequeñas. El paciente recibió un ciclo de ciclofosfamida/vincristina/prednisona con mejoría y abandona el seguimiento. Tres meses después dos nuevas adenopatías submandibulares de iguales características; la biopsia reporta trastorno linfoproliferativo, inmunohistoquímica (IHQ) con pérdida de antigenicidad (defectos de fijación) compatible con linfoma Hodgkin clásico tipo rico en linfocitos. Por discordancia la nueva biopsia informa hiperplasia folicular inespecífica. Paciente asintomático dejado en observación e incumple seguimiento. 21 meses después acude con persistencia de adenopatías, IHQ compatible con compromiso focal y temprano por linfoma angioinmunoblástico.

Completando dos años sin progresión, se solicita revisión por hematopatología de todas las biopsias identificando ganglio linfático sin compromiso capsular, zona paracortical con abundantes histiocitos dispersos y cúmulos cargados de pigmento distribuidos principalmente en espacio sinusoidal, CD68+, CD4 débil. No células Reed Sternberg, Ki67:10%, compatible con LD.

Conclusiones: El enfoque de adenopatías requiere estrecha correlación clínico-patológica, estudios de IHQ, manejo por grupo multidisciplinario con experticia en el tema y en algunos casos estudios citogenéticos y moleculares. Se describe caso de linfadenopatía dermatopática con hallazgos patológicos característicos pero sin compromiso clínico dermatológico que lo hace de presentación atípica.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rccan.2017.02.038>

Supervivencia libre de progresión en pacientes con cáncer de mama no metastásico en Cali, Colombia

Álvaro Guerrero^{a,b}, Henry Idrobo^{b,c,*}, Margarita Velasco^b, Álvaro Muriel^b, Camilo Zorrilla^b, Eider Moreno^b, Esteban Castro^b, Rodrigo Mosquera^a, Carolina Álvarez^b

^a Centro de Investigación de Hemato-Oncólogos (CIHO), Hemato-Oncólogos S.A., Cali, Colombia

^b Facultad Ciencias de la Salud, Universidad Libre, Cali, Colombia

^c Departamento de Medicina Interna, Universidad del Valle, Cali, Colombia

Correo electrónico: henryidrobo2@gmail.com (H. Idrobo).

Introducción: A nivel regional se ha identificado que las pacientes con cáncer de mama (CM) difieren en comportamiento clínico-patológico a lo reportado.

Objetivo: Determinar supervivencia libre de recurrencia (SLR) y factores asociados en pacientes con CM en Institución Suroccidental Colombiana.

Materiales y métodos: Se hizo un estudio analítico de cohorte retrospectiva con revisión de historias de pacientes con CM entre 2009-2012, un seguimiento mayor de 3 años y una muestra calculada con exposición 1:1, confianza 99%, poder 80%, con las cuales se describieron características sociodemográficas, anatomopatológicas, biológicas y de tratamiento. Se emplearon curvas Kaplan Meier para SLR y regresión cox para identificar factores asociados a recurrencia.

Resultados: Se revisaron 301 historias de mujeres con CM, el promedio de edad al diagnóstico fue de 56 años ($DE \pm 13.4$), 54% premenopáusicas, 56% con índice de masa corporal mayor de 25 kilogramos/metro², 10% multicéntricos, 83% en estadios II y III, solo 12% con grado histológico I y 3% con grado nuclear 1, sobreexpresaron HER2 29%, expresaron receptores de estrógeno 70% y de progesterona 62%, con un comportamiento luminal en 66% de los CM por inmunohistoquímica. 96% fueron sometidas a cirugía, 23% con bordes quirúrgicos comprometidos, 83% recibieron algún tipo de quimioterapia, 78% radioterapia y 75% hormonoterapia. La SLR a 3 años fue 93% (50% de las recaídas ocurrieron en los primeros 48 meses). Postmenopausia fue un factor protector para recurrencia (HR = 0,43 IC95%: 0,01-0,221 p = 0,01).

Conclusiones: Nuestra población se caracterizó por ser diagnosticada en estadios avanzados y con características patológicas de peor pronóstico (grados histológicos y nucleares altos, sobreexpresión de HER2, bordes quirúrgicos comprometidos). La SLR encontrada fue similar a lo reportado, pero su comportamiento según el subtipo molecular no lo fue así.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rccan.2017.02.039>

Tumor fibroso solitario: reporte de caso y revisión de la literatura

Henry Idrobo^{a,b,*}, José Omar Zorrilla^{a,c}, Vanessa Salcedo^b, Daniela Trujillo^b, Isabela Vargas^b

^a Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia

^b Facultad Ciencias de la Salud, Universidad Libre, Cali, Colombia

^c Centro de Investigación de Hemato-Oncólogos (CIHO), Hemato-Oncólogos S.A., Cali, Colombia

Correo electrónico: henryidrobo2@gmail.com (H. Idrobo).

Introducción: El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia infrecuente mesenquimal, habitual en pleura, asintomática, de crecimiento lento y sin invasión, fuerte expresión del antígeno CD34, manejado con resección completa. Su malignización en localizaciones extrapleurales y recurrencia son raras.

Objetivo: Describir presentación atípica de TFS.

Materiales y métodos: Reporte de caso.

Resultados: Mujer de 47 años sin antecedentes relevantes debuta con masa pélvica durante histerectomía por miomatosis uterina. Escanografía identifica masas retroperitoneales bilaterales de 14 y 4 centímetros, así como hidronefrosis. Seis meses después se lleva a cabo resección de tumor más salpingooforectomía bilateral. Patología reporta proliferación de células homogéneas, ovoides, disposición perivascular hemangiopericítica sobre fondo mixoide, pseudocápsula, compatible con TFS. Inmunohistoquímica describe 0-1 mitosis por 10 campos, sin necrosis, positividad para CD99/BCL-2/EMA y actina de músculo liso, sin expresión de S-100/CD34/HMB-34/calretinina/FLI-1. Ki67: 3%. Hibridización por fluorescencia *in situ* (FISH) no identifica t(x;18) e inmunofenotipo del gen SS18(18q11.2) normal, confirmando diagnóstico. Veinte meses después recurrencia locorregional con varias masas en mesorrecto entre 34 y 37 milímetros por escanografía, comprometiendo músculo obturador interno, llevada a resección laparoscópica corroborando diagnóstico. La tomografía evidencia persistencia de lesión a nivel de tercera vértebra sacra. Es sometida a nueva resección retroperitoneal más vaciamiento ganglionar por abordaje posterior; patología reporta hallazgos similares.

Conclusiones: TFS con localización extrapleural a nivel retroperitoneal e inmunohistoquímica con CD34 negativo lo convierte en un caso de presentación atípica, razón por la que fue necesario confirmar con FISH.

La negatividad del CD34, presencia de atipias y recurrencia local en este caso se asocia a un comportamiento biológico más agresivo.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rccan.2017.02.040>

Esplenomegalia criptogénica con hiperesplenismo fatal

Henry Mauricio Rodríguez*, Armando Cortés, Henry Idrobo

Departamento de Medicina Interna, Hospital Universitario del Valle, Cauca, Colombia

Correo electrónico: maurop204@hotmail.com (H.M. Rodríguez).

Introducción: La esplenomegalia criptogénica tiene pocos casos reportados, se asocia a citopenias sintomáticas con hiperplasia compensadora de médula ósea, con una tasa de mortalidad significativa. La trombocitopenia severa podría exacerbar la fibrosis hepática y se convierte en un factor de riesgo mayor para hiperesplenismo.

Objetivo: Describir un caso de esplenomegalia criptogénica teniendo en cuenta la baja incidencia de esta.

Materiales y métodos: Reporte de un caso. Autopsia.

Resultados: Mujer de 47 años con hipertensión arterial, esclerosis focal y segmentaria de 3 años de evolución tratada con esteroides. Con 15 días de síntomas constitucionales, fiebre, artralgias, diarrea persistente, pancitopenia progresiva severa. La paciente se manejó con meropenem y fluconazol. Persiste febril por lo que se adiciona metronidazol oral ante *Entamoeba histolytica* en coproscópico. Persiste diarrea, test de Baermann y serología de *Cryptosporidium* negativos. Documentan clínicamente hepatoesplenomegalia. Ante deshidrogenasa láctica, ferritina y triglicéridos elevados se sospechó síndrome hemofagocítico, pero no se logró demostración de hemofagocitosis. Dado el antecedente epidemiológico (construcción en casa), se considera histoplasmosis diseminada, indicando Anfotericina B liposomal, escanografía toracoabdominal confirmó hepatoesplenomegalia. En fibrobroncoscopia, aislamiento de *Candida glabrata*, galactomanan negativo, evolución tórpida, múltiples transfusiones de glóbulos rojos y plaquetas, con traslado a cuidados intensivos. Recibió inmunoglobulina intravenosa por hipogamaglobulinemia, eltrombopag por trombocitopenia severa, cultivos finales negativos, empeoran y fallece tras 1 mes de hospitalización. La autopsia clinicopatológica concluye esplenomegalia criptogénica causante de hiperesplenismo con ruptura no traumática.

Conclusiones: La esplenomegalia puede generar citopenia que en algunos casos puede ser severa, generando complicaciones infecciosas y hematológicas fatales. A pesar