

SESIÓN CLÍNICA

M. INTERNA

A. PATOLÓGICA

Septiembre de 2019

EN RESUMEN...

- Mujer 83 años.
- Múltiples alergias e intolerancias.
- C. isquémica crónica revascularizada.
- A. reumatoide de larga evolución.
- Sarcoma de Kaposi secundario a tto inmunosupresor.
- Anemia crónica (tr crónico + ferropenia).
- Hepatoesplenomegalia + adenopatías... al menos de 3 años de evolución (sin cambios).

INGRESO PREVIO

- Anemia trastorno crónico con ferropenia.
 - Transfusión + Fe iv.
 - Estudio endoscópico.

- Fiebre ... VEB positivo.



Alta y revisión en consulta.

INGRESO ACTUAL

- Fiebre (bacteriemia) + Anemización (ICC).

 Transfusión, cultivos, ATB.

- HEMOGRAMA: Hb 5,5, VCM 93, HCM 31,9, reticulocitos 10,9%, leucocitos 4500 (N 36%, Cay 9%), plaquetas 239.000. VSG 17. BIOQUÍMICA: glucosa 98, urea 63, cr 0,9, úrico 9,9, perfil hepático normal. PT 5,4. Colesterol 135, **triglicéridos 654**. LDH 366. Ca, P y bilirrubina normales. Albúmina 2,7. Cl 99, Na 136, K 3,9. PCR 212. PCT >100. TSH normal. Fe 44, transferrina 168, **ferritina 2900**. Vit B12 y ácido fólico normales.

SÍNDROME HEMOFAGOCÍTICO

A. Diagnóstico molecular de mutaciones patológicas (PRF1, UNC13D, Munc18-2, RAB27A, STX11, SH2D1A o BIRC4)

o

B. Cinco de los siguientes criterios

1. Fiebre $\geq 38,5$ °C
2. Esplenomegalia
3. Citopenias (afectando al menos 2 de las 3 líneas)
 - Hemoglobina $< 9\text{g/dl}$ (en lactantes < 4 semanas: hemoglobina $< 10\text{g/dl}$)
 - Plaquetas $< 100 \times 10^3/\text{ml}$
 - Neutrófilos $< 1 \times 10^3/\text{ml}$
4. Hipertrigliceridemia (en ayuno, $> 265\text{mg/dl}$) y/o hipofibrinogenemia ($< 150\text{mg/dl}$)
5. Hemofagocitosis en la médula ósea, el bazo, los ganglios linfáticos o el hígado
6. Disminución o ausencia de actividad de las células *natural killer* (NK)
7. Ferritina $> 500\text{ng/ml}$
8. CD25 soluble elevado

VEB

INMUNOLOGÍA

Nº Petición : **122842445625**

Destino : **VB PLANTA 6**

Servicio Peticionario : **INGRESADO**

Servicio / C.Salud **NO INFORMADO**

Cama - Habitación :

Dr./Dra : **NO INFORMADO**

Fecha solicitud **28/12/2018**

OBSERVACIONES:

PRUEBA

RESULTADO

UNIDADES VALOR REFERENCIA

INMUNODEFICIENCIAS

RECEPTOR SOLUBLE IL2

469868 pgr/ml = 2827 Unidades/ml

En nuestra experiencia, este resultado es adulto es alto y compatible, pero no patognomónico, con Sd hemofagocítico.

Dexametasona

INFORME DE CITOMETRÍA DE FLUJO

INDICACIÓN: Anemia y trombocitopenia en estudio, con linfocitosis relativa, no absoluta; en frotis: células rotas en cantidad moderada. Valoración de posible síndrome linfoproliferativo.

En la muestra de Sangre periférica analizada se detecta un porcentaje de:

Linfocitos T de 49.2% (CD4: 17.4 % y CD8: 30.5 %)

Linfocitos B de 14.9 % fenotípicamente normales (inmaduros 0.1 % y maduros 99.9 %
Kappa 56.5 % y Lambda 43.5 %)

Células NK 5.8 %

OBSERVACIONES:

Se monta el panel habitual de síndrome linfoproliferativo, descartándose clonalidad B; porcentaje de células NK dentro de la normalidad.

Porcentaje de linfocitos T ligeramente elevado, con inversión del cociente CD4/CD8 (NOTA: como es viernes no se puede mandar biología molecular a Salamanca para descartar clonalidad T).

CONCLUSIONES: LINFOCITOSIS T LEVE, CON INVERSIÓN DEL COCIENTE CD4/CD8 (Ver observaciones).

MORFOLOGIA

INDICACIÓN: Anemia de tiempo de evolución. Fiebre y pancitopenia. Presencia de adenopatías en estudio de imagen.

SANGRE PERIFÉRICA

Leucoc./uLx1000: 1.4

Fórmula Leucoc.: 9S, 89 L, 2 Mo

Hb (gr/dL): 8.6

Plaquetas/uLx1000: 18

Frotis SP: Anisopoiquilocitosis con ovalocitos moderados. Células rotas escasas, linfocitos maduros.

MEDULOGRAMA

Punción: Cresta iliaca posterior Consistencia: Muy Disminuida

Copos: 1+/4+

Cilindro: SI

Se obtiene aspirado para Citogenética

Celularidad: Moderadamente Disminuda

Linfocitos: 39.8 %

Plasmáticas: 1.2 %

Histiocitos: 3.0 %

Blastos: 0.2 %

Relación M/E: 0.0

Serie Mieloide: 2.4 % (Neu: 1.2 % Eo: 0.0 %, Bas: 0.4 %, Mono: 0.8 %)

Serie Eritroide: 53.4% En todos los estadios de maduración. Defectos de hemoglobinizacion moderados y desflecamientos citoplasmáticos leves.

Serie Megacariocítica: Incrementados con respecto a la celularidad global. Morfológicamente normales.

INFORME:

Mielograma moderadamente hipocelular con frecuentes lagunas grasas. Serie neutrofílica prácticamente ausente (con ausencia de formas maduras), sin blastosis con dismorfia moderada de la serie eritroide. Linfocitos de tamaño pequeño, aspecto morfológico maduro y núcleo de contorno regular.

Se observan FENÓMENOS MODERADOS DE HEMOFAGOCITOSIS (principalmente de hematíes y plaquetas). No se observan células extrahematopoyéticas, ni parásitos intra o extracelulares.

T. PERLS: hierro de depósitos aumentado y eritroblástico ausente (PERFIL FÉRRICO DE TRASTORNO CRÓNICO).

Citomorfológicamente no hay datos sugestivos de infiltración por linfoma. FENÓMENOS DE HEMOFAGOCITOSIS. El diagnóstico definitivo dependerá de la valoración conjunta con el resto de estudios realizados.

CONCLUSIONES: FENÓMENOS MODERADOS DE HEMOFAGOCITOSIS. PERFIL FÉRRICO DE TRASTORNO CRÓNICO.

INFORME DE CITOMETRÍA DE FLUJO

INDICACIÓN: Sospecha de Sdr. hemofagocítico, a descartar LNH-B.

En la muestra de Médula ósea analizada se detecta un porcentaje de:

Linfocitos T de 44.6% (CD4: 11.9 % y CD8: 31.6 %)

Linfocitos B de 8.3 % fenotípicamente normales (inmaduros 0.2 % y maduros 99.8 %
Kappa 54.0 % y Lambda 46.0 %)

Células NK 6.1 %

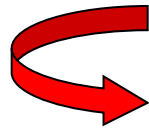
OBSERVACIONES:

Se monta el panel habitual de síndrome linfoproliferativo, descartándose clonalidad B.

CONCLUSIONES: Sin datos de infiltración por linfoma no hodgkin.

TRATAMIENTO

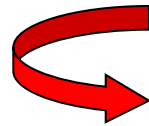
• Dexametasona.



• Etopósido.

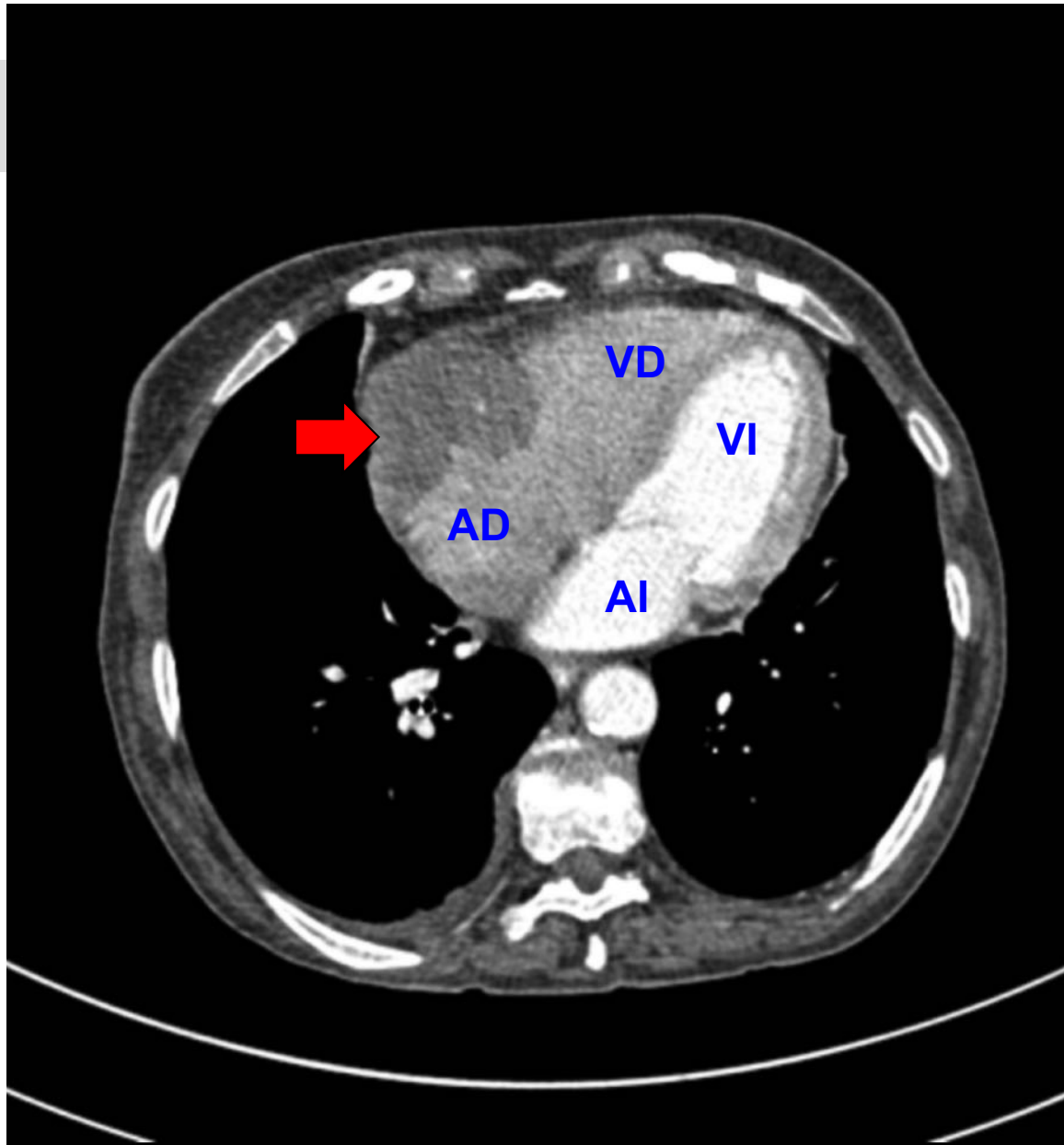
• Inmunoglobulinas.

• Septrin.

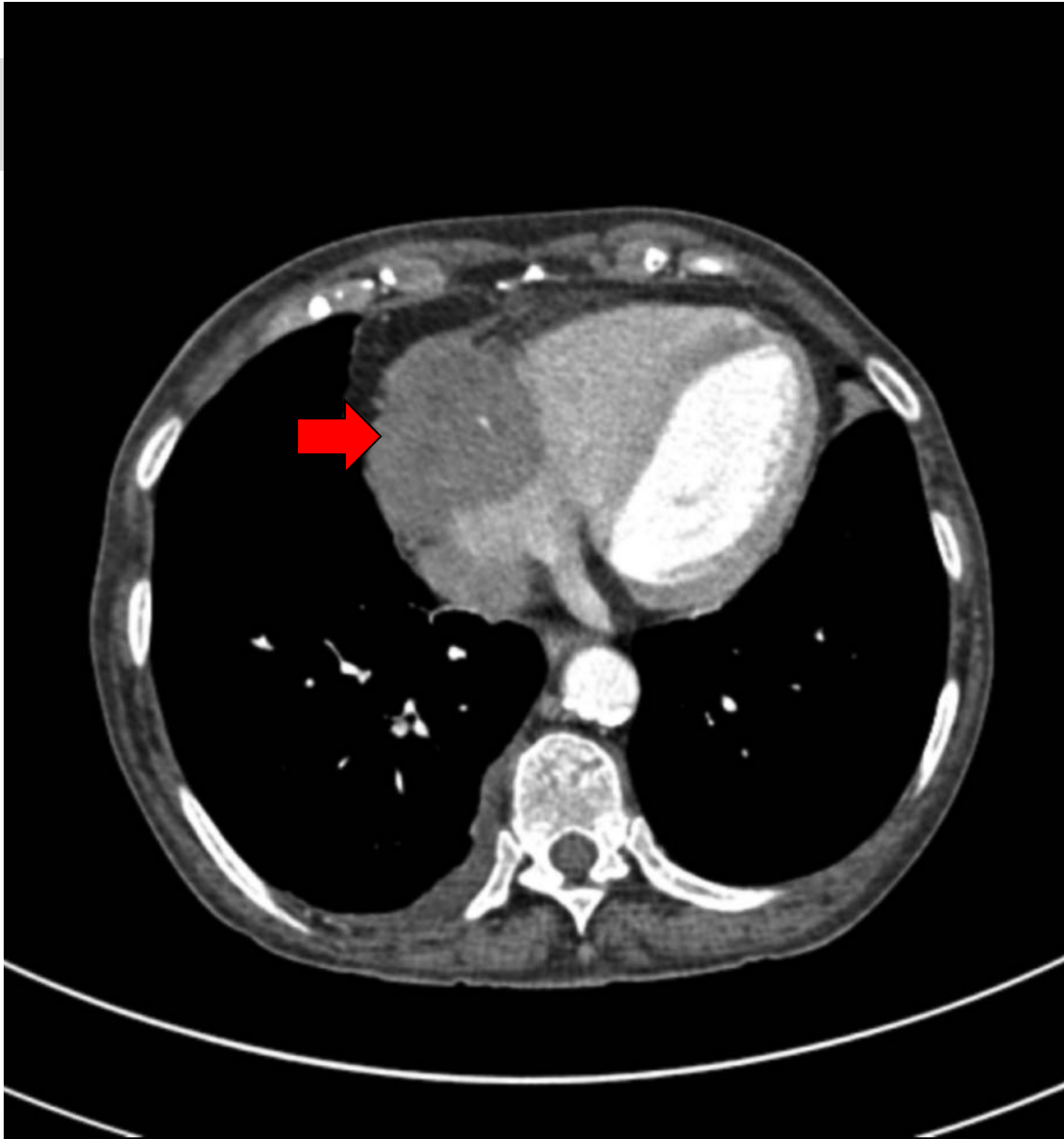


GMCSF.

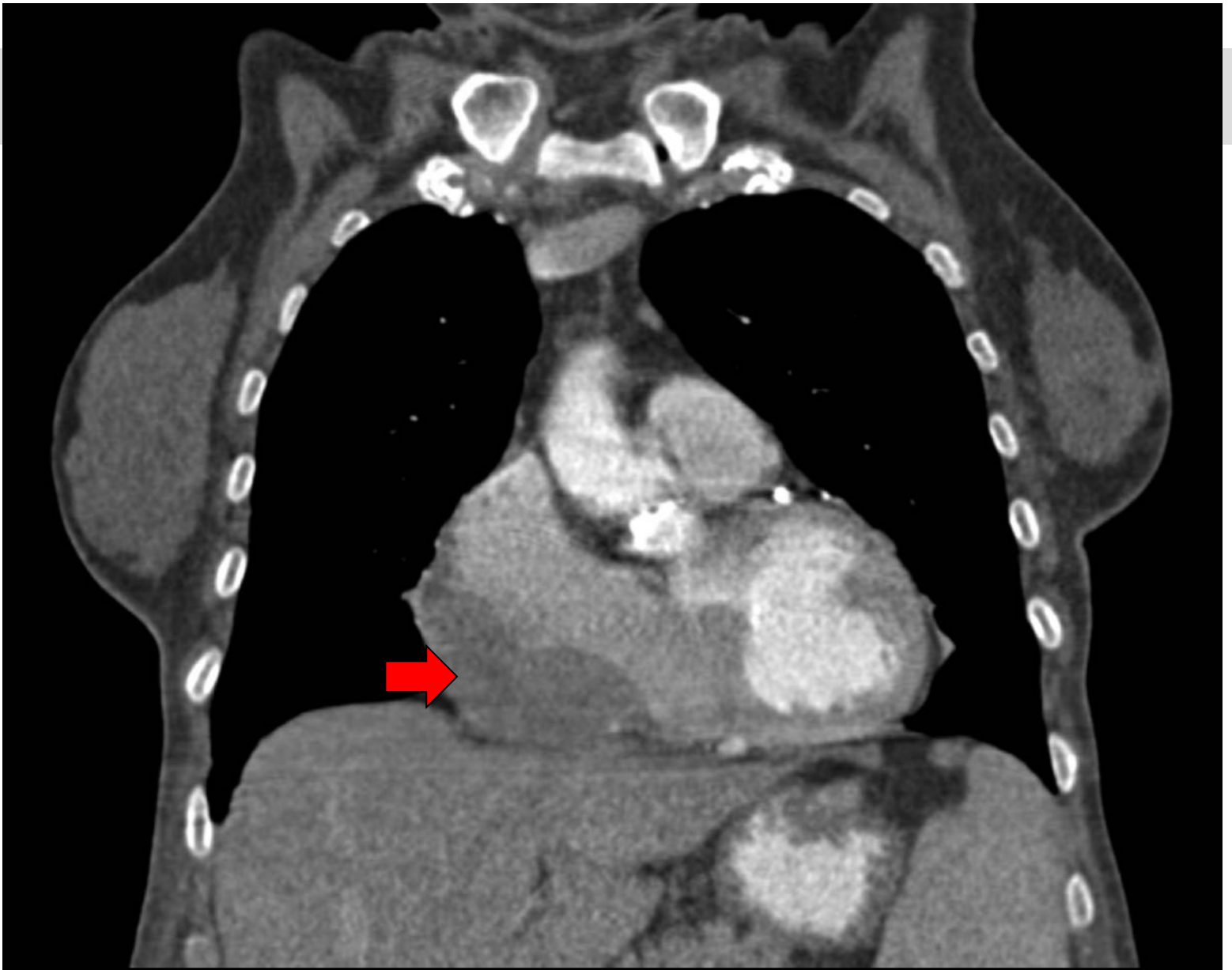
TAC



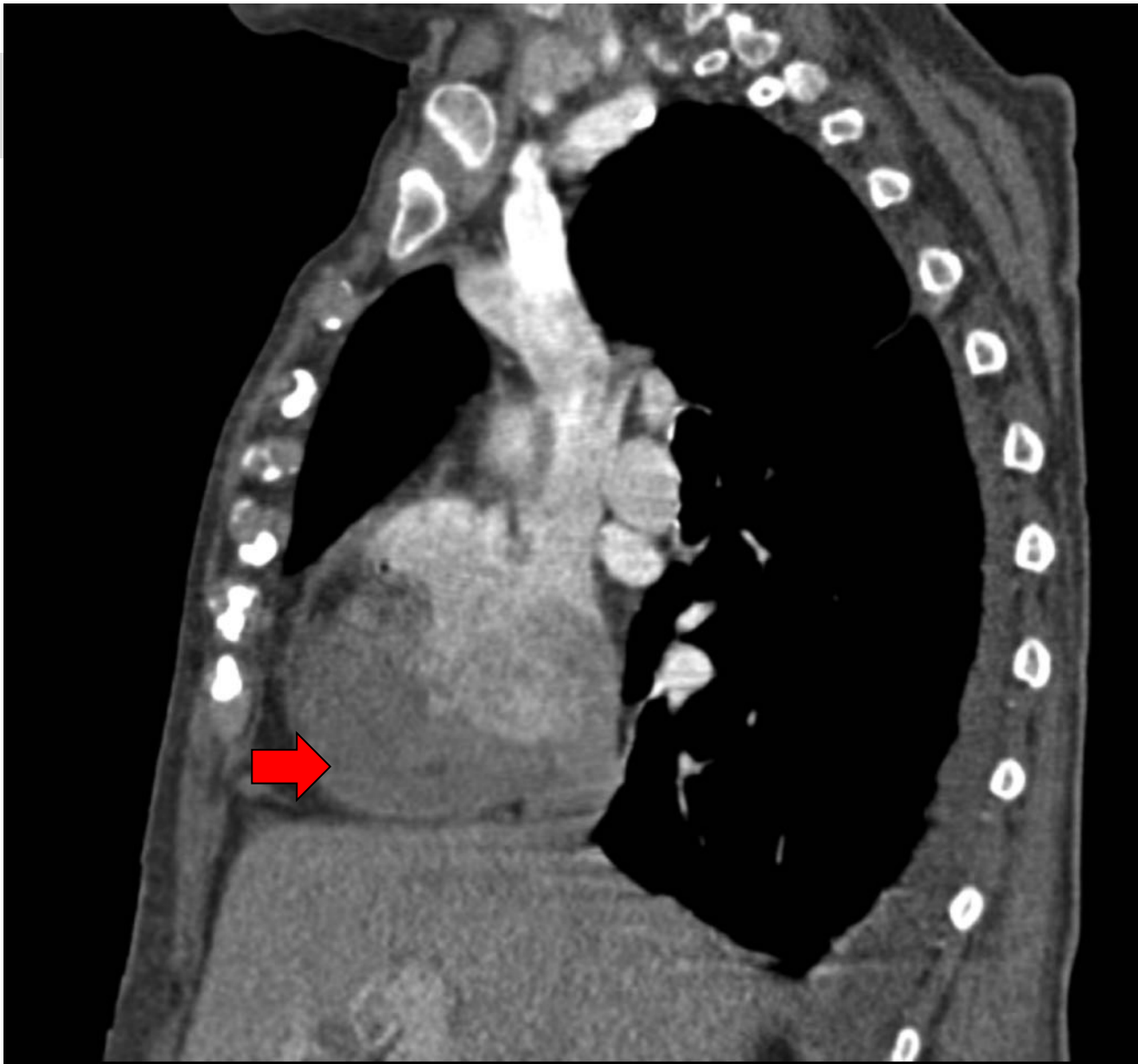
TAC



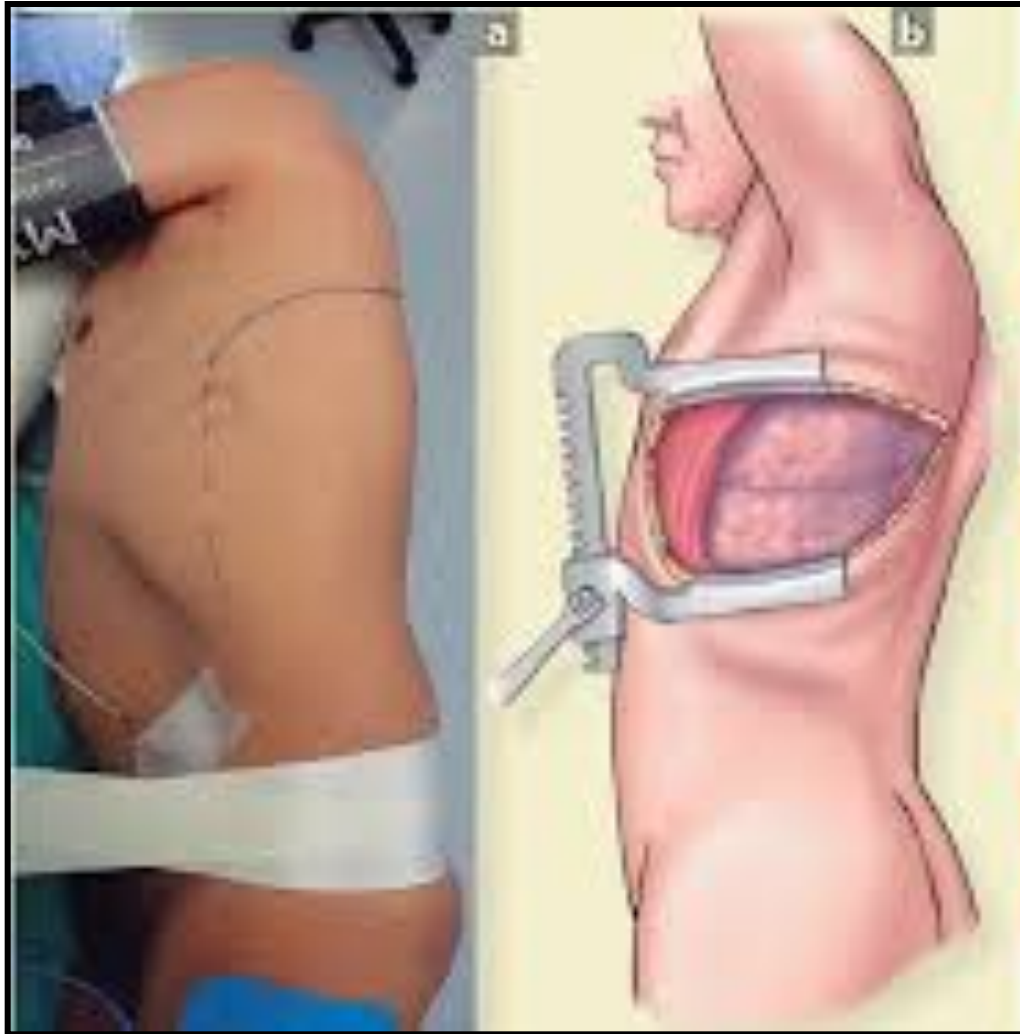
TAC



TAC



CIRUGÍA CARDIACA



ALTA HOSPITALARIA

HEMATIMETRIA

Validado por: Dr. J. Sánchez-Real
Fecha de validación: 29/01/19

Hematólogos Responsables:
Dr. J. Sánchez-Real, Dra. M. Fuertes, Dra. B. Ballina

Hemograma

Serie Blanca

Leucocitos ↓ 1.7 10³/μL 4.5 - 11.4

Fórmula leucocitaria

	%	10 ³ /μL	Valores de referencia
Neutrófilos	↓ 15.8	0.27	2.20 - 7.50
Linfocitos	↑↑ 63.9	1.09	1.40 - 4.10
Monocitos	↑ 20.1	0.34	0.30 - 0.90
Eosinófilos	↓ 0.1	0.00	0.00 - 0.50
Basófilos	↓ 0.1	0.00	0.00 - 0.20

Serie Roja

Hematies	↓ 3.71	10 ⁶ /μL	3.80 - 5.10
Hemoglobina	↓ 10.6	g/dL	11.4 - 15.1
Hematocrito	↓ 30.6	%	34.3 - 45.2
VCM	82.7	fL	82.3 - 97.9
HCM	28.6	pg	27.3 - 33.4
CHCM	34.5	g/dL	32.6 - 35.0
ADE	↑ 16.6	%	12.0 - 15.2

Serie Plaquetar

Plaquetas	258	10 ³ /μL	159 - 363
Volumen Plaquetar Medio	7.7	fL	7.4 - 11.4
Plaquetocrito	0.2	%	0.2 - 0.3
ADP	↑ 18	%	15 - 17

Comentario Hemograma:

Revisado por el Hematólogo

DIAGNÓSTICOS

- Síndrome hemofagocítico secundario a proceso infeccioso (VEB/bacteriemia) + posible neoplasia (sarcoma/linfoma).
- Insuficiencia cardiaca drcha (anemia + masa).
- Anemia de trastorno crónico (ferropenia asociada).
- *Masa cardiaca (sarcoma/linfoma).*

Ingreso

HEMATIMETRIA

Validado por: Dr.F.Rondón
Fecha de validación: 11/02/19

Hematólogos Responsables:
Dr. J. Sánchez-Real, Dra. M. Fuertes, Dra. B. Ballina

Hemograma

Serie Blanca

Leucocitos 10.7 $10^3/\mu\text{L}$ 4.5 - 11.4

Fórmula leucocitaria

	%	$10^3/\mu\text{L}$	Valores de referencia
Neutrófilos	↑ 82.6	8.84	2.20 - 7.50
Linfocitos	↓↓ 9.9	1.06	1.40 - 4.10
Monocitos	6.6	0.71	0.30 - 0.90
Eosinófilos	↓ 0.0	0.00	0.00 - 0.50
Basófilos	0.9	0.10	0.00 - 0.20

Serie Roja

Hematies	↓ 2.19	$10^6/\mu\text{L}$	3.80 - 5.10
Hemoglobina	↓ 6.5	g/dL	11.4 - 15.1
Hematocrito	↓↓ 19.0	%	34.3 - 45.2
VCM	86.8	fL	82.3 - 97.9
HCM	29.6	pg	27.3 - 33.4
CHCM	34.1	g/dL	32.6 - 35.0
ADE	↑ 17.9	%	12.0 - 15.2
Reticulocitos %	1.7	%	0.4 - 2.4
Reticulocitos Abs	37.67	$10^3/\mu\text{L}$	21.00 - 120.00

Serie Plaquetar

Plaquetas	↓↓ 39	$10^3/\mu\text{L}$	159 - 363
Volumen Plaquetar Medio	9.3	fL	7.4 - 11.4
Plaquetocrito	↓ 0.0	%	0.2 - 0.3
ADP	↑ 19	%	15 - 17

Comentario Hemograma: No se observan agregados plaquetarios

MASA CARDIACA

