

1

**Síndrome de Sneedon. Revisión de la literatura. Presentación de un caso.**

Autores: Dres Marcelo Iastrebnier\*, Adrian Dueck\*\*\*, Adriana Palumbo\*\*, Roberto Rey\*\* y Octavio Massochi\*\*\*, Centro Médico San Luis\*, Hospital Ramos Mejía\*\* y Hospital de Clínicas\*\*\*Buenos Aires.

El Síndrome de Sneedon se constituye por livedoreticularis, hipertensión arterial y accidente cerebrovascular, este puede ser primario (idiopático) o bien secundario a patología autoinmune o estado trombofílico. Se presenta un paciente masculino de 37 años de edad portador de hipertensión arterial esencial y episodios convulsivos tónico-clónicos de 5 años de evolución. Fue internado en Octubre de 1998 por ACV isquémico y extensa lesión ténporo parietal izquierda, presentaba livideces en tronco y extremidades. La angio-resonancia fue normal, el ecocardiograma mostró degeneración mixomatosa de válvula mitral. Hallazgos del laboratorio: Kppt 112", kptt pac+Normal: 79", KPTT: normal : 40" DRVVT: 62" para un Normal de 29", DRVVT p+n: 52" , DRVVT/PNP: positivo: 0.17 (VR: hasta 0.12), KCT positivo ICA: 19% (VR hasta 12%), Test de Inhibición con tromboplastina diluida (TTI 1/500) p/n:1.27 (VR:hasta 1,23) .ACA y APA, proteína C , S, RPCa, Plasminógeno, AT III y plaquetas: en valores normales. Se interpretó como estado protrombótico atribuible al Anticoagulante lúpico y se decidió anticoagulación oral. Dos meses después, presentó endocarditis infecciosa por Estreptococo Viridans evolucionando favorablemente. A los 40 días, encontrándose en rango terapéutico anticoagulante adecuado se reinternó por hematoma cerebral ubicado en el hemisferio cortical homolateral. Se descartó aneurisma micótico por arteriografía cerebral. El paciente fue dado de alta en buen estado general pero con persistencia de livideces. Habiendo quedado nuevamente anticoagulado con acenocumarol. Se revisa Síndrome de Sneedon, formas de presentación, diagnósticos diferenciales y tratamientos.

2

**PRUEBA PILOTO DE ESTIMULACION DE LA HEMOPOYESIS EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE MIELODISPLASIA(MDS).**

Dufour C.; Luchetta P ; Altamirano E ; Rios O ; Longoni H ; Sorrentino M ; Grignaschi J ; Robinson A. , HOSPITAL NAVAL BUENOS AIRES , Dto. Oncohematología .

El Aminotiol (Amifostine:Am.) es un agente citoprotector con probada disminucion de la toxicidad asociada a quimioterapia antineoplasica. Capizzi y col. demostraron que Am. promueve la estimulación y desarrollo madurativo de los progenitores hemopoyéticos en médula ósea de pacientes con MDS. Nuestra Experiencia:

Paciente	edad	sexo	categoria	cariotipo	dosis Am(mg/m2)	GB	Pre	Pos	Hb	Pre	Pos	Plaq.	Pre	Pos
V.L	55	M	AREB	46XYHipo tetrapl	200/300		1.7	2.4	6.8	10.9	16	14		
G.F	52	M	AREB	46XY	200/300		2.1	2.1	6.8	7.4	19	102		
S.A	78	F	AREB	46XX del 5	200/300		1.4	2.8	8.4	10	19	62		
U.S	73	F	AREB	46XX del 5	200/300		6.5	19.7	6.2	7.2	100	48		
B.C	82	F	ARSA	46XX	200/300		3.4	4.4	6.8	9.2	200	235		
P.L	78	F	ARSA	46XX	200/300		2.3	3.9	6.1	7.8	140	190		

Conclusión : a la fecha de corte 5/99 y luego de 3 a 4 ciclos de 3 semanas cada uno en plan trisemanal de infusion EV solo 6 pacientes fueron evaluables . En esta pequeña experiencia inicial solo observamos 4 eventos : < requerimiento transfusional ( 4 p ) , < nº de eventos infecciosos ( 5 p ) , < internacion ( 4 p ) y buena tolerancia sin efectos adversos ( 6 p ) .Será necesario incorporar > nº de pacientes , a la vez de > nº de controles clinico-laboratoriales con la finalidad de definir conclusiones del verdadero costo/beneficio de este tipo de terapéutica .

## 3

**LEUCEMIA CUTIS (LC). REPORTE DE DOS PACIENTES**

De Riz M\*, de María H\*, Zerga M\*, Saavedra J\*, Cerchetti L#, Chiriffe A^.  
 Servicios de Hematología\*, Inmunopatología^ y Residencia de Clínica Oncológica#  
 Instituto de Oncología "Angel H. Roffo", Facultad de Medicina, UBA

La LC constituye una forma de presentación poco frecuente de las leucemias agudas. Se comentan 2 pacientes (1 LLA y 1 LMA) que se presentaron con LC.

**CASO 1.** LN. Mujer, 30 años, LMA tipo M1. GB al ingreso 70.000 x mm<sup>3</sup>. Citogenético: delección del q del C 21. Rash máculopapuloso eritematoso, en tronco y extremidades, levemente pruriginoso, que respeta mucosas y cuero cabelludo. Inicia QT (3/7). Las lesiones cutáneas progresan durante la primer semana de trat., comenzando a descamar al día + 11. Día + 17 nuevo brote de lesiones cutáneas, coincidiendo con pancitopenia periférica y MO hipocelular, sin blastos. Biopsia cutánea: infiltración perivascular por blastos, mieloperoxidasa positivo. Luego de obtener RC con trat. de inducción, recibe consolidación con HD de Ara-C. Hemorragia SNC. Fallece. Se destaca la evolución discordante entre las lesiones cutáneas y la LMA.

**CASO 2.** Mujer, 18 años. Rush exantemático en cara, cuello y tronco, de aspecto eritrodérmico, e inyección conjuntival, interpretado como infección viral (sarampión?). GB 130.000 con 90 % de blastos, PAS +. Inmunofenotipo: LLA-T. Citogenético normal.

Biopsia cutánea: denso infiltrado linfocitario en dermis, con células linfoides de tamaño intermedio de localización perivascular, con fenotipo de células T precursoras. Inicia protocolo BFM LLA-90, con desaparición del rush al día + 10 de trat. Obtiene RC con tratamiento de inducción. Se pierde seguimiento por ser derivada a otra Institución.

## 4

**LEUCEMIA LINFOBLASTICA AGUDA DE TIPO L3, FENOTIPO T CON INFILTRACION EN GLANDULA MAMARIA.**

Díaz G, Turchetti V, Rosenfeld E, Guzmán M, Crisp R, Gammella D, Baggiani K, Bonfanti M, Gioseffi O.

La mayoría de las células de la LLA-L3 pertenecen a la estirpe B madura, pero existen casos que muestran heterogeneidad de linaje correspondiente a leucemias T, no B no T, híbridas (T-B) y mielomonocítica (M4). Mas raramente se observan células similares en metástasis de carcinoma.

Caso clínico: Pte. de 19 años, consulta en 12/98 por hepatoesplenomegalia Hto 28%, leucocitos: 20,5.10<sup>9</sup>/L a predominio neutrófilo con desviación a la izquierda, sin blastos, plaquetas: 20.19<sup>9</sup>/L. MO: hipocelular infiltrada por blastos hiperbasófilos y vacuolados, peroxidasa negativos. Inicia protocolo BFM-90 logrando RC. Abandona tratamiento. En 5/99 presenta hemiplejía FBC izq., recaída hematológica y múltiples nódulos mamarios. La MO tenía 90% de blastos, recuento leucocitario: 31.10<sup>9</sup>/L; plaquetas: 45.10<sup>9</sup>/L.

Blastos: PAS positivos, peroxidasa negativos. Inmunomarcación (MO): no se detectó población blástica (?). Citogenético: número modal hipotetraploide (81-86 cromosomas) der (1t(1; ?)(q21?;?). Citología de nódulo mamario: células idénticas a las de MO CD3+.

Biopsia de mama: infiltración de células CD3+, citoqueratina: negativa. CA15-3, CA125, HIV, HTLV-I: negativos.

Subrayamos: fenotipo T, PAS positividad, infiltración mamaria, y alguna particularidad citológica que impidió la inmunofenotipificación como datos inusuales del presente caso.

**HEMOCROMATOSIS PRIMARIA - PRESENTACION DE UN CASO**

Salguero, M.; Minoldo D.; Goicochea, M.; Balseiro M. - Hosp. Italiano de Cba. - Hematología

Varón de 53 años, fumador, no alcohólico, diabético tipo II, con pérdida de peso de 13 kg. en tres meses y epigastralgia. Relata edemas vespertinos en MMII, disnea progresiva clase I a III, disnea paroxística nocturna. Examen físico: arañas vasculares males, edemas en MMII, TA: 90/60 mmHg., hepatomegalia (20 cm). Laboratorio: Hb: 16 g./dl., leucocitos: 6.9 10<sup>9</sup>/L. Gluc.: 286 mg., Alb: 2.8 g., Prot. Tot: 5.3 g., función renal normal, leve aumento de ALT y AST. Orina: Proteinuria: 1.40 g./24hs., FEDA: varices esofágicas grado II. TAC de abdomen: hígado homogéneo con imagen nodular de 25 mm. en el segmento V, hipertrofia del lóbulo izquierdo y caudado, bazo aumentado de tamaño. Ecocardiograma: cavidades dilatadas, hipocinesia, FEV: 38%, derrame pericárdico. Serología: negativa para Chagas, VHB, VHC, Ferremia: 186 ug/dl, TIBC: 370 ug/dl, % saturación: 50%, Ferritina 1111 ng/ml, Biopsia endomiocárdica: mio-cardiopatía dilatada, Perls (+); P. Biopsia Hepática: cirrosis con pigmento pardo Perls (+).

Conclusiones: Se presenta por la baja frecuencia (1/1000-1/5000) con prevalencia 1/600 en homocigotas y 8/100 en heterocigotas. De lo anterior se desprende la necesidad de aumentar la sospecha diagnóstica debido a la importancia de iniciar una pronta terapéutica, así como la detección de portadores asintomáticos.

**Leucemia mielógena crónica-agudización a Leucemia aguda linfoblástica**

Davoli, Rubén; Ciarlo, Sergio; Perez, Susana; Acosta, Irma.

Instituto de Estudios Hematológicos y Oncológicos. J.M. Rosas 1025.2000. Rosario

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de Leucemia mielógena crónica (LMC) con evolución a leucemia aguda linfoblástica tipo B. (LLA-B)

La paciente de 44 años es diagnosticada hace 4 años con cuadro hematológico periférico y medular de LMC en fase crónica, cromosoma de Filadelfia positivo: Ph1(+) en 100 % de las metafases y score de fosfatasa alcalina leucocitaria de 10%. No presentaba esplenomegalia. Se utiliza hidroxiurea para el tratamiento de inducción y luego la combinación de hidroxiurea e interferón, con lo cual se obtiene una remisión hematológica periférica y medular que persiste 56 meses y una remisión citogenética parcial, ya que el 77% de las metafases presentaban Ph1(+). Rápidamente se instala la etapa aguda o blástica, en la cual presenta predominio de formas inmaduras (mayor a 30%) en médula ósea y sangre periférica, con inmunofenotipo: CD45+, HLA-DR+, CD10+, CD19+, CD20-, CD34+ Y CD71 escasamente positivo. Ph(+) en 100% de metafases. Esto confirma agudización linfoblástica LLA-B, común.

En el análisis retrospectivo de 10 pacientes con LMC, encontramos que 4 continúan en remisión, 2 murieron sin alcanzar la crisis blástica y 4 evolucionaron a leucemia aguda (LA), el 75% a Leucemia aguda no linfoblástica y el 25% a LLA, concordante con lo descrito en la literatura mundial.

**HEMOCROMATOSIS PRIMARIA - PRESENTACION DE UN CASO**

Salguero, M.; Minoldo D.; Goicochea, M.; Balseiro M. - Hosp. Italiano de Cba.-Hematología

Varón de 53 años, fumador, no alcohólico, diabético tipo II, con pérdida de peso de 13 kg. en tres meses y epigastria. Relata edemas vespertinos en MMII, disnea progresiva clase I a III, disnea paroxística nocturna. Examen físico: arañas vasculares malares, edemas en MMII, TA: 90/60 mmHg., hepatomegalia (20 cm). Laboratorio: Hb: 16 g./dl., leucocitos: 6.9 10<sup>9</sup>/L. Gluc.: 286 mg., Alb: 2.8 g., Prot. Tot: 5.3 g., función renal normal, leve aumento de ALT y AST. Orina: Proteinuria: 1.40 g./24hs., FEDA: varices esofágicas grado II. TAC de abdomen: hígado homogéneo con imagen nodular de 25 mm. en el segmento V, hipertrofia del lóbulo izquierdo y caudado, bazo aumentado de tamaño. Ecocardiograma: cavidades dilatadas, hipocinesia, FEV: 38%, derrame pericárdico. Serología: negativa para Chagas, VHB, VHC, Ferremia: 186 ug/dl, TIBC: 370 ug/dl, % saturación: 50%, Ferritina 1111 ng/ml, Biopsia endomiocárdica: mio-cardiopatía dilatada, Perls (+); P. Biopsia Hepática: cirrosis con pigmento pardo Perls(+).

Conclusiones: Se presenta por la baja frecuencia (1/1000-1/5000) con prevalencia 1/600 en homocigotas y 8/100 en heterocigotas. De lo anterior se desprende la necesidad de aumentar la sospecha diagnóstica debido a la importancia de iniciar una pronta terapéutica, así como la detección de portadores asintomáticos.

**Leucemia mielógena crónica-agudización a Leucemia aguda linfoblástica**

Davoli, Rubén; Ciarlo, Sergio; Perez, Susana; Acosta, Irma.

Instituto de Estudios Hematológicos y Oncológicos. J.M. Rosas 1025.2000. Rosario

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de Leucemia mielógena crónica (LMC) con evolución a leucemia aguda linfoblástica tipo B. (LLA-B)

La paciente de 44 años es diagnosticada hace 4 años con cuadro hematológico periférico y medular de LMC en fase crónica, cromosoma de Filadelfia positivo: Ph1(+) en 100 % de las metafases y score de fosfatasa alcalina leucocitaria de 10%. No presentaba esplenomegalia. Se utiliza hidroxiurea para el tratamiento de inducción y luego la combinación de hidroxiurea e interferón, con lo cual se obtiene una remisión hematológica periférica y medular que persiste 56 meses y una remisión citogenética parcial, ya que el 77% de las metafases presentaban Ph1(+). Rápidamen

te se instala la etapa aguda o blástica, en la cual presenta predominio de formas inmaduras (mayor a 30%) en médula ósea y sangre periférica, con inmunofenotipo: CD45+, HLA-DR+, CD10+, CD19+, CD20-, CD34+ Y CD71 escasamente positivo. Ph(+) en 100% de metafases. Esto confirma agudización linfoblástica LLA-B, común. En el análisis retrospectivo de 10 pacientes con LMC, encontramos que 4 continúan en remisión, 2 murieron sin alcanzar la crisis blástica y 4 evolucionaron a leucemia aguda (LA), el 75% a Leucemia aguda no linfoblástica y el 25% a LLA, concordante con lo descrito en la literatura mundial.