

Modalidad de participación:	PÓSTER
CÓDIGO	H15

TÍTULO

Manejo de la Hemoglobinuria Paroxística Nocturna Asociada a Aplasia Medular: presentación de casos.

AUTOR/ES:

Fonseca-Cipagauta, Jaiver ⁽¹⁾. Londoño, Mónica ⁽²⁾, Londoño, Olga. ⁽²⁾

¹Hematólogo, Centro de Investigaciones Oncológicas Clínica San Diego. Bogotá, Colombia.

²Laboratorio de Diagnóstico Especializado de Bogotá, Colombia

RESUMEN (ABSTRACT):

Introducción:

Las aplasias medulares son un grupo heterogéneo de enfermedades en la que existe una inadecuada producción de las diferentes series hematopoyéticas; en el seno de esta patología siempre se debe evaluar el compromiso subyacente por una hematopoyesis clonal como es la hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) (1, 2). En este Poster mostramos nuestra experiencia con dos casos de Aplasia medular asociada a Clones de HPN.

Caso 1.

Varón de 50 años con diagnóstico de Aplasia Medular grave en Mayo de 2013, manejado con timoglobulina y posteriormente con ciclosporina, ácido fólico y prednisona. En octubre de 2015 el paciente persistía con anemia y niveles de LDH elevado por lo cual se realizó estudio por citometría de flujo para HPN, en el que se demostró compromiso concomitante con HPN en el 23% de la serie roja. Por problemas administrativos, el paciente perdió contacto con su hematólogo tratante, estando sin tratamiento por alrededor de 5 meses. Fue remitido a nuestro centro, donde realizamos reevaluación de la enfermedad y se reinició tratamiento inmunosupresor por la enfermedad de base. Se encontró que el paciente presentaba anemia de 8.5gr/dl, neutropenia leve de 1590/uL, y trombocitopenia de 45.000/uL, así como una LDH de 2464UI/L, asociado a un clon HPN en serie roja del 21%; ante estos datos, se indica mantener tratamiento inmunosupresor, y concomitantemente, se inicia anticoagulación profiláctica (no antecedentes trombóticos), vacunación contra encapsulados y Eculizumab a las dosis habituales. Hasta el momento no se han registrado eventos trombóticos y a la espera de inicio de tratamiento para la HPN.

Caso 2.

Mujer de 72 años diagnosticada de aplasia medular en Enero de 2016 extrahospitalariamente, quien venía siendo manejada con Ciclosporina a dosis de 100mg C/12 horas y Eltrombopag a dosis de 50mg/día. Fue referida a nuestra institución en Abril de 2016. Informó que estaba sin tratamiento inmunosupresor para el manejo de la aplasia medular; sus analítica mostró leucopenia, anemia y trombocitopenia (ver tabla XX). Dado que en los documentos que aportó no se encontraron estudio para HPN, se solicitó citometría de flujo la cual fue realizada en agosto de 2016, en la que se determinó compromiso concomitante por un clon HPN del 2.3% en serie roja. Al momento del diagnóstico de HPN, la paciente nuevamente estaba recibiendo tratamiento para el manejo de la aplasia medular (ciclosporina 50mg C/12 horas, eltrombopag a dosis de 75mg C/día y prednisona a dosis de 50mg C/día), y se observó estabilidad de los análisis clínicos, con persistencia de la anemia y con trombocitopenia. En este caso, se continúa observación de la paciente mensual para ver evolución y respuesta; se decidió no iniciar anticoagulación ni antiagregación profiláctica por la trombocitopenia en torno a 30.000/ul.

Análisis

Todo paciente que se diagnostique de Aplasia medular debe tener un estudio para HPN según las indicaciones de las guías de consenso (1). En el primer caso se indicó tratamiento inmunosupresor con lo cual se obtuvo respuesta para su patología de base; sin embargo, ha presentado evolución de la hematopoyesis clonal HPN con un componente hemolítico importante, por lo cual está indicado manejo con Eculizumab y con anticoagulación profiláctica para disminuir el riesgo protrombótico (1, 2).

En el segundo caso, no existen lineamientos claros para el manejo con Eculizumab; además, está respondiendo adecuadamente al tratamiento inmunosupresor y el clon HPN en serie roja es pequeño, sin embargo, como esta discutido en la literatura, existe otros mecanismos diferentes a la hemólisis que aumentan el riesgo protrombótico en la HPN(3).

En conclusión, consideramos que cada paciente debe ser evaluado de forma individual. En los casos en donde no hay una hemólisis franca la decisión terapéutica con Eculizumab no es clara, por lo que se requiere un seguimiento estrecho de los pacientes, así como la discusión con expertos en el tema. Es importante la realización de grupos cooperativos locales para compartir la experiencia en esta patología dada la baja frecuencia de los casos.

Bibliografía:

1. Urbano-Ispizua, A. et al. Diagnosis and treatment of nocturnal paroxysmal hemoglobinuria. Med Clin (Barc). 2011;136(3):121-127
2. Villegas, A. Et al. Consenso Español para el diagnóstico y tratamiento de la hemoglobinuria paroxística nocturna. Med Clin (Bar). 2016;146:278.e1-278.e7
3. Hill, A. Et al. Thrombosis in Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria. Blood 2013;121(25):4985-4995

PALABRAS CLAVE (KEYWORDS):

Hemoglobinuria Paroxística Nocturna, HPN, Aplasia Medular. Eculizumab