

**ASOCIACIÓN
COSTARRICENSE
DE HEMATOLOGÍA**

DOBLE HEMOPATIA MALIGNA EN EL HOSPITAL MEXICO

DR. MURILLO, N.; DR. CORDERO, R.;
DR. MONTERO C.

Es bien conocida la mayor incidencia de enfermedades malignas en pacientes que han tenido previamente otro tipo de neoplasia, y más aún cuando han recibido quimio o radioterapia.

En este estudio se presentan 9 casos de hemopatía maligna, que en su evolución presentaron otra neoplasia hematológica de diferente línea celular. Se excluyen del estudio las patologías conocidas como "Estados pre-leucémicos", que posteriormente terminan como leucemias agudas en su evolución natural.

ESPLENECTOMIAS TRANSTORACICAS DE PACIENTES HEMATOLOGICOS EN EL HOSPITAL MEXICO

DR. MONEDGRO R., DR. CORDERO R.,
DR. MONTERO C., DR. MURILLO N.,
DR. PUCCI J., DR. SOTO L.

Se presentan los resultados obtenidos en pacientes del servicio de Hematología, del Servicio de Medicina, del Hospital México, sometidos a esplenectomía transtorácica.

La selección de esta vía quirúrgica se hizo por su fácil accesibilidad, y amplia experiencia del servicio de Cirugía de Toráx de este Hospital.

En las indicaciones hematológicas de esplenectomía, sobresalen por incidencia absoluta los pacientes con púrpuras trombocitopénicas inmunológicas, siguiendo en orden el hiperesplenismo, las anemias nemolíticas, y las leucemias mielocíticas crónicas.

Los mejores resultados se obtuvieron, con las remisiones obtenidas en los pacientes portadores de Púrpuras Trombocitopénicas inmunológicas, coincidiendo con lo reportado en la literatura mundial.

CITOLOGIA POR ASPIRACION VERSUS BIOPSIA DE MEDULA OSEA: ESTUDIO COMPARATIVO EN HEMOPATIAS Y EN NEOPLASIAS EN EL HOSPITAL MEXICO (1981-1984)

DR. C. MONTERO, DR. A. LACLE,
DR. R. CORDERO, DR. N. MURILLO

Se revisan los expedientes clínicos de 250 pacientes estudiados en el Servicio de Hematología del Hospital México, Caja Costarricense de Seguro Social, portadores de diferentes patologías, a los cuales se les practicó simultáneamente aspirado de médula ósea, biopsia de médula ósea con aguja de Jamshidi y biometría hemática.

Se analiza la validez del aspirado y de la biopsia de médula ósea en el estudio de hemopatías malignas, así como de diferentes tipos de neoplasias.

Se concluye que, si bien es cierto que la biopsia de médula ósea es más sensible que el aspirado, este último debe hacerse todas las veces que se practique la biopsia.

La biometría hemática puede hacer sospechar compromiso de la médula ósea, al mostrar elementos circulantes inmaduros, hecho que debe ser corroborado con los dos procedimientos antes descritos.

LEUCEMIA DE CELULAS PELUDAS TIMO DERIVADAS

DR. JORGE ELIZONDO,
DR. MAURICIO FRAJMAN,
M.Q.C. LUIS GONZALEZ

La leucemia de células peludas se caracteriza por infiltración de células mononucleares con proyección citoplásmica a nivel de la médula ósea y el bazo.

En la mayoría de los casos estas células son linfocitos B; hay 4 casos en la literatura reportados como de origen tímico.

Se describe un nuevo caso de leucemia de células peludas de la variante de células T y se discuten algunos de los hallazgos inmunológicos de estas células.

ANTICOAGULANTE CIRCULANTE CONTRA EL FACTOR VIII EN UN INDIVIDUO NO HEMOFILICO

DR. F ATMELLA, DR. J. ELIZONDO,
DRA. L. MONTERO

Se comunica un caso en el que se presenta un anticoagulante circulante contra el factor VIII de origen espontáneo en una paciente previamente sana. Se discuten los resultados obtenidos con el esquema de pruebas de laboratorio utilizadas con este diagnóstico y se analizan algunas pautas terapéuticas.

EVALUACION ANTROPOMETRICA Y HEMATOLOGICA DE ADOLESCENTES MUJERES DEL CANTON DE LA UNION

DRA. VELIA CASTRO DE TUNA,
DR. FREDDY ULATE,
DR. LOWELLA CUNNINGHAM

Para este estudio se seleccionó, al azar, una muestra de alumnas del Liceo Mario Quirós Sasso de Tres Ríos, con edades comprendidas entre 14 y 18 años, lo cual correspondió el 33^o/o de la población femenina que asiste a ese Centro Educativo.

De acuerdo al criterio de la OMS, solamente 3 alumnas tuvieron valores subnormales de hemoglobina.

El estado de deficiencia de hierro para síntesis de hemoglobina, fue positivo en un solo caso (protoporfirina eritrocitaria mayor de 3.5 ug/g de hemoglobina).

La deficiencia de reservas de folatos (niveles sanguíneos 70 ug/ml) se presentó en el 27^o/o de esta población.

Los datos antropométricos indicaron lo siguiente:

- 1) Adecuación en P/E 4.4^o/o con > 110^o/o y 21^o/o con < 90^o/o
- 2) Adecuación en T/E 4.4^o/o con > 110^o/o y 21^o/o con < 90^o/o
- 3) Adecuación en P/T 48.5^o/o con > 110^o/o y 1.4^o/o con < 90^o/o. Se usaron las tablas de NCHS.

LEUCEMIA DE CELULAS PELUDAS DE ORIGEN TIMICO

DR. MAURICIO FRAJMAN, DR. JORGE ELIZONDO
DR. LAYA HUN, DR. LUIS GONZALEZ

Las leucemias de células peludas se caracterizan por infiltración de médula ósea y esplénica por células mononucleares con proyecciones citoplásmicas. Estas células, cuando son teñidas con fosfatasa ácida, son resistentes a tartratos.

La mayoría de los casos sugieren que estas células son de origen B, pero en algunos casos semejan macrófagos y cuatro casos fueron reportados demostrando su origen tímico.

Nuestro caso es un paciente caucásico de 48 años de edad, en buenas condiciones generales, cuya única sintomatología era la presencia de lesiones petequiales en piel, consecuencia de trombocitopenia. Tanto en médula ósea como en sangre periférica se pudieron identificar células con las características típicas de leucemia de células peludas.

El 90^o/o de las células tumorales formaban rosetas con eritrocitos de carnero, y no presentaban inmunoglobulina de superficie.

Las células tumorales producían Interleucina 2 (IL-2) que era capaz de estimular células alogénicas adictas a IL-2; sin embargo, únicamente respondían a IL-2 autóloga.

Nosotros no pudimos demostrar la presencia de retrovirus (HTLV-II) como fue reportado por otros autores; sin embargo, el cambio constatado en los receptores para IL-2 hace pensar en efecto de este tipo de virus como se ha demostrado en Linfoma-leucemia de células T (HTLV-I) y en SIDA (HTLV-III).

LEUCEMIA AGUDA LINFOBLASTICA CON RECAIDA TESTICULAR E HISTIOCITOSIS HEMOFAGOCITICA

DR. LUIS FERNANDO VASQUEZ CASTILLO

Se presenta y discute un caso de un paciente con leucemia aguda linfoblástica tipo L₂ en remisión de su enfermedad con la administración de quimioterapia, que desarrolla recaída testicular sin recaída hematológica y un cuadro febril con histiocitosis medular fagocítica y lesión en piel, que planteó diagnóstico diferencial de Histiocitosis maligna vs. viral.

Se revisa la literatura respectiva y se comenta los alcances de esta observación.

FERRITINA SERICA Y PROTOPORFIRINA COMO INDICADORES DE DEFICIENCIA DE HIERRO EN NIÑOS PREESCOLARES

DRA. VELIA DE TUNA, DR. MIGUEL FLORES,
DRA. LOUELLA CUNNINGHAM,
DRA. MARIA DE LOS ANGELES ALVARADO
DRA. EMILSE ROJAS

Clínicamente se considera que valores de ferritina sérica menores de 10 ng/ml y de protoporfirina eritrocitaria mayores de 3.5 ug/g de hemoglobina, son indicadores de deficiencia de hierro en cualquier individuo.

El objetivo de este estudio fue determinar la sensibilidad de ambos indicadores para medir dicha deficiencia a nivel individual, en niños preescolares bajo tres condiciones: sin anemia (N=5) con anemia (N=9) y con DPE severa (N=7) que fueron sometidos a tratamiento con hierro oral.

Cada niño fue valorado hematológicamente antes, y a los 15 y 30 días de administración de 2 mg de hierro/Kg de peso.

Los resultados indicaron la máxima sensibilidad (100 %) para la ferritina sérica, en detectar reservas deficitarias de hierro en niños no anémicos y en los anémicos, pero no en los con DPE.

La protoporfirina eritrocitaria presentó el 100 % de sensibilidad para detectar deficiencia aguda de hierro (niños anémicos), y 14 % de sensibilidad para detectar deficiencia moderada de hierro (reservas depletadas en niños no anémicos). En los niños con DPE, los valores fueron erráticos.

Se recomienda la determinación de protoporfirina férrica, como un indicador muy sensible, y económico para apoyo en el diagnóstico de anemias ferropénicas.

FUNCION LINFOCITARIA EN NIÑOS PRESCOLARES CON ANEMIA FERROPRIVA

DRA. VELIA CASTRO DE TUNA,
DR. MIGUEL FLORES CASTRO,
DR. LUIS GONZALEZ SALAS

Durante la última década se ha publicado un considerable número de estudios realizados en seres humanos y en animales experimentales, que indican que los estados deficitarios de hierro provocan disminución de la resistencia a infecciones, relacionada principalmente con cambios en inmunidad celular (Chandra, Joyson, MacDougall). Estudios recientes, sin embargo, no concuerdan con estos hallazgos (Suskind, Stiehm).

Los parámetros inmunológicos que más frecuentemente se han reportado disminuidos, son: capacidad bactericida de los neutrófilos, número de linfocitos T y habilidad de linfocitos de proliferar en respuesta a mitógenos, defectos que correlacionan con el descenso en la actividad de dos enzimas que contienen hierro, e involucradas en respuesta inmune. (mieloperoxidasa y ribonucleótido reductasa).

En esta investigación se estudió la función leucocitaria de niños con anemia ferropiva, antes y después del tratamiento con hierro oral, aplicando la Prueba de Estimulación Blástica con tres mitógenos (fitohemaglutinina, concanavalina A y fitolasa americana) y usando incorporación de timidina -H³ en cultivo de linfocitos.

Los resultados no mostraron diferencias entre los índices de estimulación blástica de los niños anémicos y los correspondientes a los controles no anémicos, lo cual indica que la deficiencia de hierro en este grupo, no fue capaz de comprometer la función linfocitaria.

MARCACION DE PROTEINAS CON UN SOLO ATOMO DE I 125

DRA. SARA RODRIGUEZ,
DR. MARIO MONTERO,
DR. MAXIMO RICHMOND

Se describe un método para la preparación de Monoidoproteínas cuyo producto es un derivado radioactivo sumamente estable para la ejecución de un Radio Inmunoanálisis.

El procedimiento incluye el cálculo previo por número de moléculas reaccionantes; o sea, una marcación estequiométrica. Luego, la mezcla de reacción se somete a adiciones de cloraminat en concentraciones muy bajas, hasta alcanzar el agotamiento del isótopo.

El siguiente paso es la separación de las moléculas marcadas con un solo átomo radioactivo, con 2 átomos y los que quedaron vírgenes; para ello se utiliza el intercambio iónico. A las fracciones obtenidas de la cromatografía se les determina actividad inmunológica cada dos semanas para observar su estabilidad.

RESULTADOS DEL ESTUDIO PILOTO HECHO EN COSTA RICA CON LA APLICACION DE LA GUIA PARA LA EDUCACION DEL PACIENTE HEMOFILICO Y SU FAMILIA (GEPHF)

DR. CORDERO R.; DR. ASTUA M.C.

La Guía para la Educación del Paciente Hemofílico y su Familia comenzó a aplicarse en los Estados Unidos en 1979, bajo la dirección del Proyecto de Cursos Educativos de la Fundación Nacional de la Hemofilia y con el copatrocinio de la Oficina para la Salud Materno Infantil y el Centro Integral de Hemofilia del área de Nueva Inglaterra, en el Hospital Memorial y la Escuela de Medicina de la Universidad de Massachusetts.

Esta Guía es un documento sistematizado para la Educación del Paciente y su Familia, con un informe integral de la información actualizada sobre los conceptos de Hemofilia y los cuidados del Hemofílico.

La educación se brinda con una serie de ilustraciones y material didáctico audiovisual en siete módulos educativos con sus correspondientes evaluaciones preliminares y finales de conocimiento.

Habiendo sido aprobada y utilizada durante dos años en diferentes Centros de Hemofilia de Norteamérica, el grupo de Trabajo I de la Federación Mundial de la Hemofilia, bajo la dirección del Dr. Peter A. Levine, propuso su aplicación en tres Centros de Hemofilia de Latinoamérica (en México, Costa Rica y Venezuela) para lo cual brindó entrenamiento e intercambio de ideas a los tres Directores de estos Centros, quienes en compañía de dos enfermeras permanecieron una semana en el mes de diciembre de 1982, en el Centro Integral de Atención de Hemofílicos de la Universidad de Massachusetts, en el Hospital Memorial de Worcester.

La educación del paciente Hemofílico y su familia, sobre todos los aspectos inherentes a esta enfermedad, debe constituir una parte indispensable en el manejo de su salud.

Se presentan los resultados obtenidos con la aplicación del Primero de los Siete Módulos Educativos, llevado a cabo en doce familias costarricenses con Hemofilia, de distinto nivel socioeconómico y cultural.

**SINDROME DE INMUNO-DEFICIENCIA
ADQUIRIDA (SIDA):
UNA NUEVA ENTIDAD CLINICA**

DR. CORDERO R.; DR. MONTERO C.;
DR. MURILLO, N.; DR. ASTUA, M.C.

En la primavera de 1980, se observaron en los Estados Unidos de Norteamérica los primeros casos del Síndrome de Inmuno-Deficiencia Adquirida (SIDA).

Posteriormente, han aparecido numerosas publicaciones en la Literatura Médica mundial y en la Prensa Internacional.

La observación clínica e inmunológica de laboratorio ha hecho pensar en una etiología viral de esta enfermedad, sobre todo porque afecta a los mismo grupos de alto riesgo de contraer Hepatitis B (homosexuales, drogadictos y pacientes que requieren uso continuo de Hemoderivados (Hemofílicos).

Hasta la fecha existen casos comprobados en Brasil, por lo que consideramos de interés presentar tres casos clínicos en hemofílicos y una revisión exhaustiva sobre el tema.

Se presentan tres casos de pacientes hemofílicos costarricenses fallecidos por SIDA, así como los resultados preliminares de un protocolo de estudio de la inmunidad en la población Hemofílica de Costa Rica que se está llevando a cabo en el Hospital México y en el INCIENSA con un grupo propósitos constituido por hemofílicos y otro grupo constituido por los familiares directos. (grupo control)

**SINOVIOLISIS RADIOACTIVA CON
FOSFORO 32 EN ARTROPATIA
HEMOFILICA**

DR. VEGA, J., DR. CORDERO, R.; DR. MONTERO, C

Las hemartrosis son una de las manifestaciones hemorrágicas más frecuentes de la hemofilia, presentándose en un 80 ó 90 % de los casos. Estos sangrados intraarticulares repetidos producen alteraciones tanto orgánicas como funcionales, pudiendo llegar a la anquilosis total. Una de las primeras secuelas de las Hemartrosis es el engrosamiento sinovial. Para la corrección de esta alteración articular, desde 1979 se han hecho diversos tipos de tratamientos. Fueron empleados procedimientos quirúrgicos, siempre riesgosos, en hemofílicos, sinoviólisis química con ácido ósmico, sinoviólisis radioactiva con oro 198, el cual tiene grandes limitaciones por ser emisor gama y por su larga vida.

El objetivo del presente estudio es evaluar el uso de otro agente radioactivo, el fósforo 32, que tiene la ventaja de ser un emisor beta con menos efectos secundarios.

Al presente, hemos estudiado 13 pacientes a los cuales se les ha practicado sinoviólisis con P32: codos, rodillas y tobillos, aplicándose 5mCi intra-articular de un compuesto de fósforo 32, phosphocol (R). Los pacientes han sido evaluados a los 3, 6, 9 y 12 meses con estudios clínicos y radiológicos al inicio y al final del estudio. Se cuantificó la frecuencia de las hemartrosis previas y después de las sinoviólisis, así como la capacidad funcional articular.

Todos los pacientes han completado el estudio y se ha observado en ellos una disminución importante en la frecuencia de los sangrados, aunada a una desaparición del engrosamiento sinovial que presentaban previamente al tratamiento.

**PORFIRIA AGUDA INTERMITENTE
Y EMBARAZO A PROPOSITO
DE UN CASO**

DR. LUIS FRANCISCO ROJAS SOLANO

Trastornos en el metabolismo de las porfirinas y sus precursores han sido reportados como consecuencia de la administración de diferentes drogas, o como complicaciones secundarias a otras condiciones patológicas. Existen en la literatura numerosos casos de pacientes que han desarrollado síntomas de porfiria por el consumo de alcohol o por la administración de agentes terapéuticos como los barbitúricos, la cloroquina, la griseofulvina, los estrógenos, los anti-conceptivos y muchos otros más. Por otro lado, las carcinomatosis, la diabetes mellitus, la cirrosis y las infecciones, son condiciones que a menudo se acompañan de sintomatología porfírica.

El propósito de este trabajo es el de reportar la asociación entre la porfiria aguda intermitente y el embarazo en una mujer costarricense nacida en el seno de una familia con historia de esta variedad de porfiria en algunos de sus miembros. El estudio reveló que una hermana del propositus falleció con un cuadro de abdomen agudo, muy sugerente de porfiria aguda intermitente, que se le desarrolló después del tercer embarazo.