

MÓDULO: GASTROENTEROLOGÍA

ASIGNATURA: MEDICINA INTERNA II

TEMA: SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO. LEUCEMIAS

SUMARIO

- ASPECTOS GENERALES DE ESTE SÍNDROME**
- CLASIFICACIÓN Y CARACTERÍSTICAS**
- LEUCEMIAS AGUDAS**
- LEUCEMIAS CRÓNICAS**

OBJETIVOS

- **RECONOCER EN QUÉ CONSISTE EL SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO**
- **ESTABLECER SU CLASIFICACIÓN**
- **IDENTIFICAR LAS BASES PARA EL DIAGNÓSTICO DE LAS LEUCEMIAS AGUDAS**
- **IDENTIFICAR LAS BASES PARA EL DIAGNÓSTICO DE LAS LEUCEMIAS CRÓNICAS**
- **IDENTIFICAR LA CORRECTA CONDUCTA TERAPÉUTICA**

SÍNDROME MIELOPROLIFERATIVO

Concepto:

El síndrome mielodisplásico (SMD) es un trastorno clonal adquirido que afecta la célula madre hematopoyética.

ENTIDADES QUE INCLUYE ESTE SÍNDROME

- **Citopenia refractaria con displasia monolinaje.**
- **Anemia refractaria con sideroblastos en anillo.**
- **Síndrome mielodisplásico con delección aislada 5q.**
- **Anemia refractaria con exceso de blastos tipo I.**
- **Anemia refractaria con exceso de blastos tipo II.**
- **Citopenia refractaria con displasia multilinaje.**
- **SMD no clasificable**

CUADRO CLÍNICO

- **En etapas tempranas, el paciente se encuentra asintomático**
- **En un examen fortuito encontrar anemia, leucopenia o trombocitopenia**
- **Predomina en varones y en pacientes viejos.**
- **Puede estar precedido por exposición a radiaciones o quimioterapia**
- **Generalmente mueren por infecciones, hemorragias, debido a la neutropenia y trombocitopenias asociadas**
- **Los síndromes mielodisplásicos amenazan la vida independientemente de su evolución o no hacia una leucemia aguda**
- **La supervivencia media y la transformación en una leucemia aguda varían de un paciente a otro**

ANORMALIDADES HEMATOLÓGICAS

- **Biometría hemática**: anemia moderada a severa, neutrófilos hiposegmentados e hipogranulados, a veces blastos, suele haber hipocromía y macrocitos
- **Plaquetas**: Son, a menudo, grandes y agranulares y en ocasiones se detectan micromegacariocitos. Generalmente hay trombocitopenia
- **Médula ósea**: es normo e hiper celular, aunque a veces es hipocelular. Megacariocitos enanos bilobulados y sideroblastos en anillos
- **Hierro sérico**. elevado.
- **Ferritina sérica**. elevada

TRATAMIENTO: OBJETIVOS

- I. Compensar la hematopoyesis deficiente para evitar los síntomas y las complicaciones debidas a la insuficiencia medular**
- II. Reducir el riesgo de transformación leucémica**

I. Eritropoyetina recombinante y transfusiones

II. Quimioterapia

LEUCEMIAS AGUDAS

CONCEPTO:

Las leucemias agudas son enfermedades de origen aún no aclarado que se caracterizan por la proliferación incontrolada de un determinado tipo de células inmaduras de la hematopoyesis. Estas células invaden la medula ósea, desplazando a las células normales y, progresivamente, el resto del organismo

CLASIFICACIÓN

- I. Leucemia linfoide aguda
- II. Leucemia mieloide aguda

CUADRO CLÍNICO

Los síntomas de la leucemia aguda dependen en primer lugar del grado de afectación de la hematopoyesis y en menor grado de la invasión de otros órganos de la economía

Comienzo típico. Se caracteriza por palidez, trastornos hemorrágicos, fiebre, cefalea y hepatoesplenomegalia

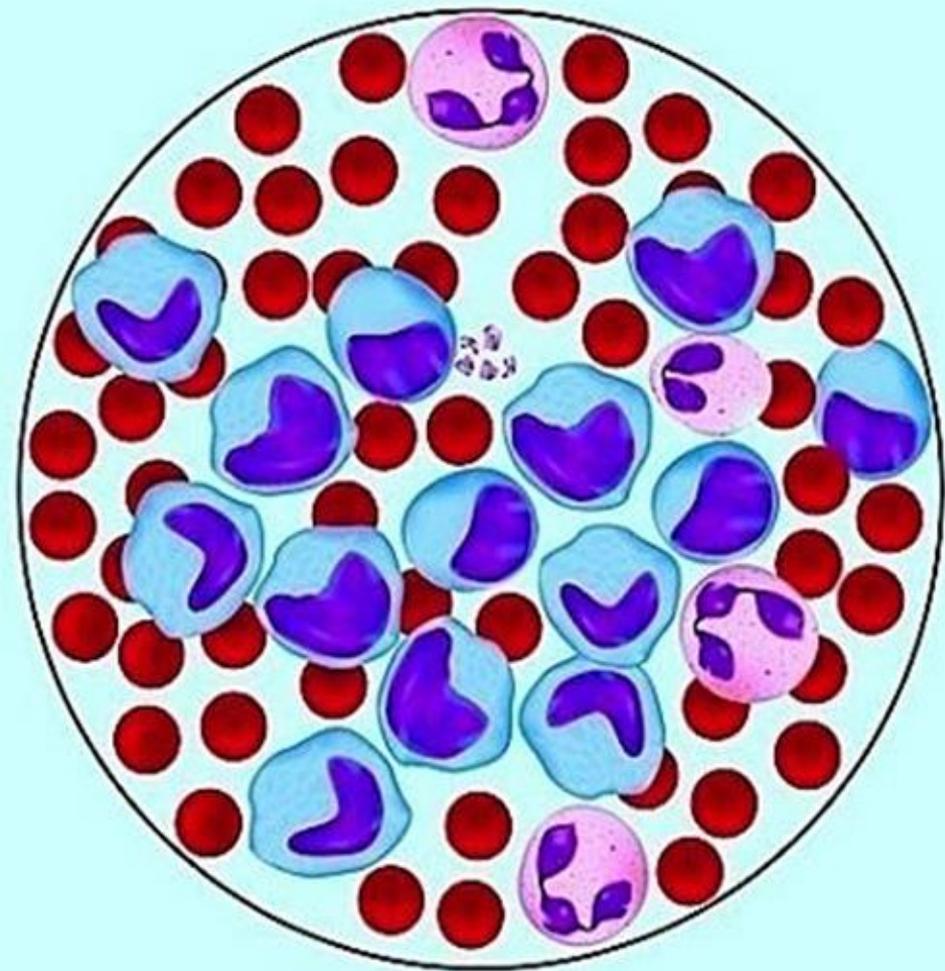
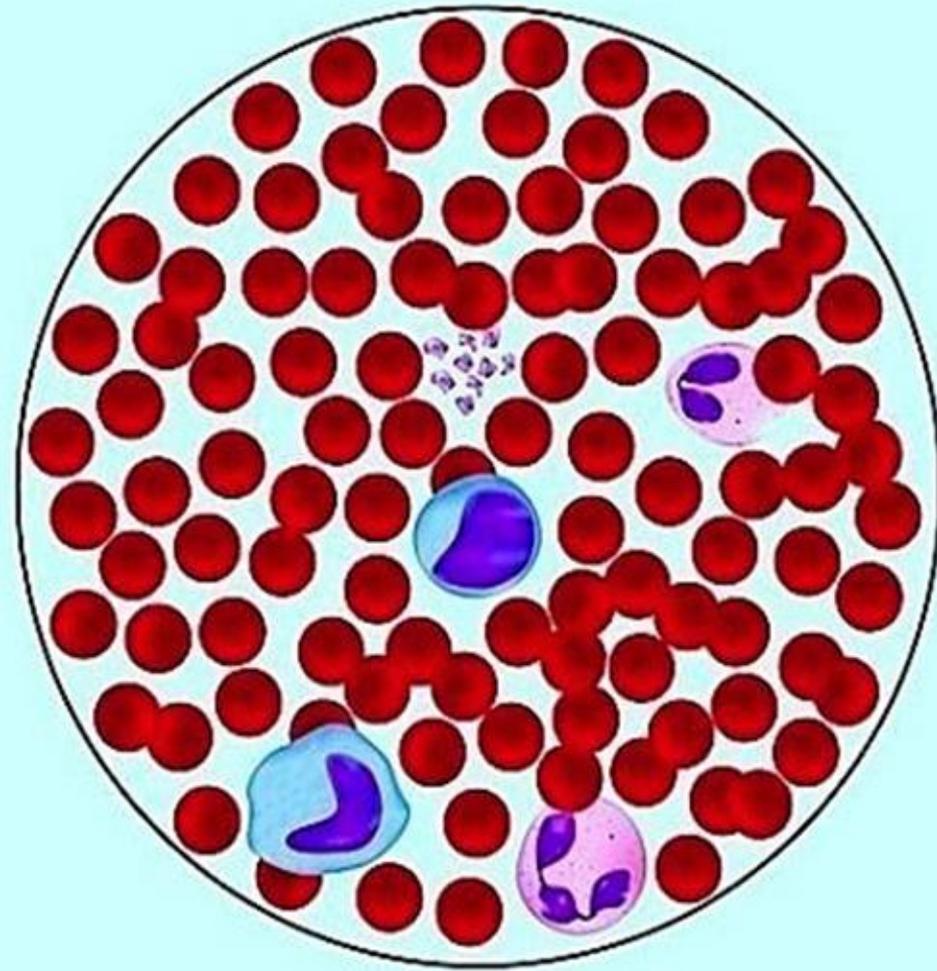
Comienzo insidioso. El paciente nota debilidad progresiva, pérdida de peso, febrícula, dolores óseos y palidez

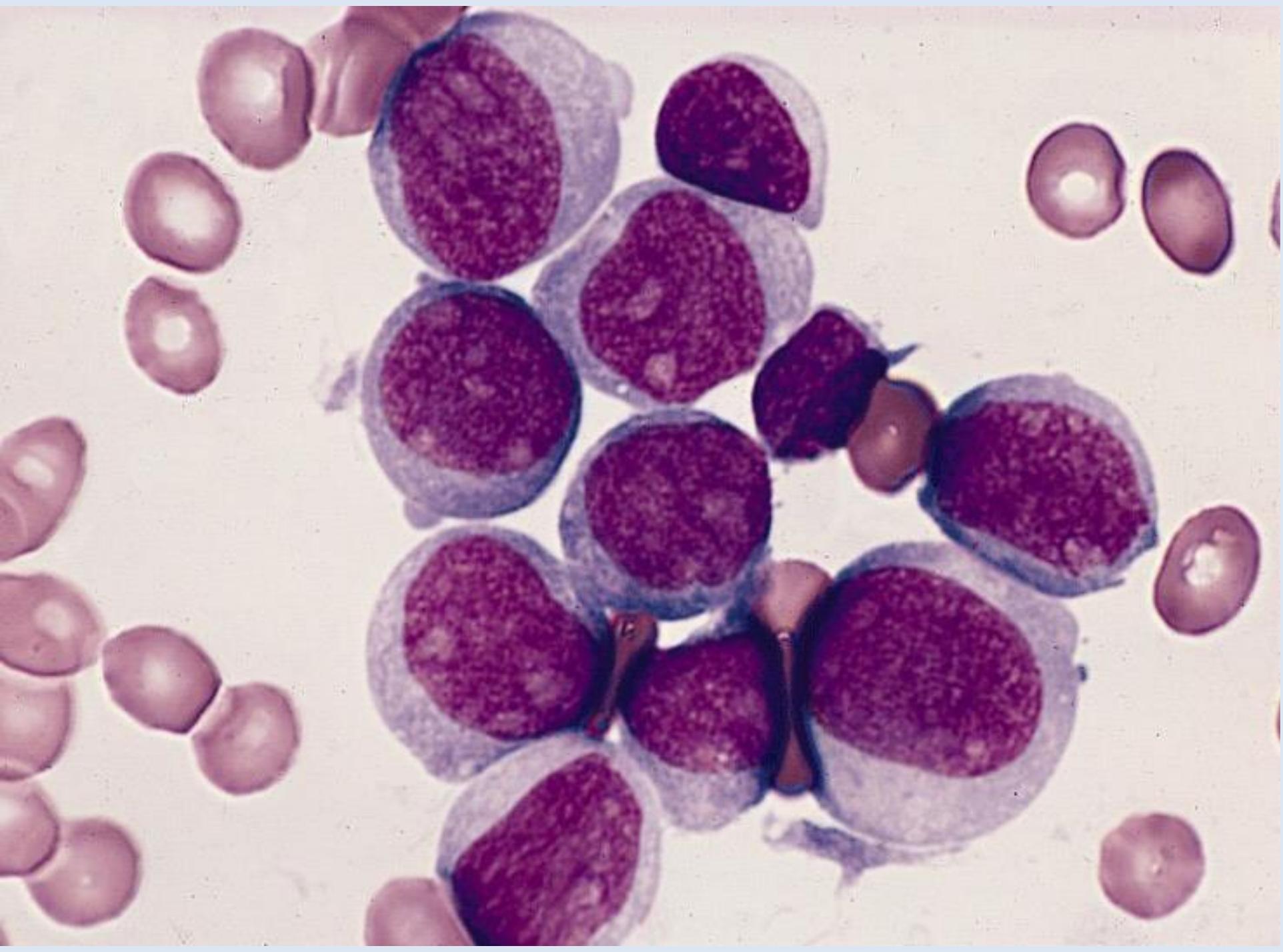
EXAMENES COMPLEMENTARIOS

- **Biometría hemática**: anemia moderada a severa, El número de leucocitos está elevado, normal o bajo, blastos en periferia junto a células maduras y sin formas intermedias (hiatus leucémico)
- **Plaquetas**: trombocitopenia casi constante (por debajo de 30 000 ocasionan sangramientos)
- **Medulograma**: infiltración monomórfica de blastos leucémicos mayor del 20 % y una reducción marcada de los elementos normales
- **Ácido úrico**: con frecuencia está elevado

Sangre normal

Leucemia





TRATAMIENTO

- I. Esquemas de citostáticos
- II. Trasplante de médula ósea

PRONÓSTICO

Depende de muchos factores, la linfoide tiene mejor pronóstico, sobre todo en niños

LEUCEMIAS CRÓNICAS

CONCEPTO:

Son leucemias caracterizadas por una proliferación maligna de las células de la serie blanca, las cuales reemplazan a las células sanguíneas sanas y dificultan que la sangre cumpla su función, a la vez, envían gran cantidad de sus células a la sangre periférica.

CLASIFICACIÓN

- I. Leucemia linfoide crónica**
- II. Leucemia mieloide crónica**

LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

- **Es una enfermedad clonal de la célula madre hematopoyética que afecta las líneas mieloide, eritroide, megacariocítica y linfoide**
- **Más del 90 % de los pacientes tienen el cromosoma Philadel-phia (Ph)**
- **Tiene una incidencia mayor entre los 30 y 60 años, aunque pueden ser afectados niños, y es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino**
- **Evoluciona con una gran esplenomegalia y leucocitosis elevada, y un alto porcentaje de pacientes sufre una transformación aguda (crisis blástica) con un curso fatal rápido**

CUADRO CLÍNICO

- **Generalmente comienza de manera insidiosa**
- **El paciente acude al médico por debilidad progresiva y palidez, o por molestias abdominales, como sensación de pesadez y dolor en el hipocondrio izquierdo, donde él mismo se palpa una masa dura**
- **Pérdida de peso, sudoración nocturna, fiebre, fatiga**
- **Esplenomegalia en más de 80% de los casos**
- **En la mitad de los casos se palpa una hepatomegalia**
- **Hay dolores óseos sobre todo en el esternón**
- **No es rara una anemia moderada con presencia de normoblastos en sangre periférica**

CUADRO CLÍNICO

Fase de crisis blástica (6-8 meses):

- **Todos los síntomas y signos se hacen más pronunciados**
- **Presencia de más de 20 % de blastos en sangre periférica y médula ósea**
- **Lo más frecuente es que sean de origen mieloide (70-80 %), y de origen linfoide entre un (20-30 %)**

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Biometría hemática:

- **Marcada leucocitosis (generalmente más de 100/109 /L).**
- **Hay eosinofilia, basofilia y anemia (ausencia de hiatus leucémico)**
- **Por lo general hay menos de un 5 % de mieloblastos**

Plaquetas:

- **Alrededor del 50 % de los pacientes tiene trombocitosis**
- **En la fase de crisis blástica hay trombocitopenia**

Fosfatasa alcalina de los leucocitos: Se encuentran valores bajos y en ocasiones no es posible detectarla

Cromosoma Philadelphia: Se identifica en el 90 % de los pacientes con leucemia mieloide crónica

Medulograma: gran hiperplasia del sistema granulopoyético con desviación izquierda juveniles, mielocitos y promielocitos)

Normal chromosomes

Chromosome
9

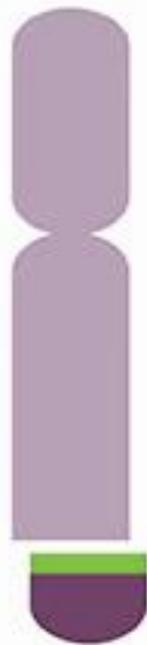


Chromosome
22

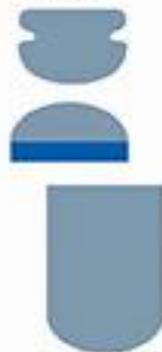


Chromosomes break

Chromosome
9

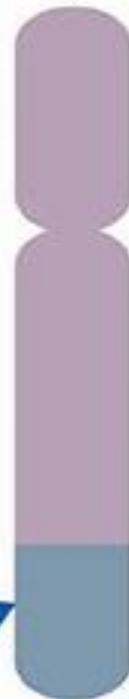


Chromosome
22



Changed chromosomes

Changed
chromosome
9



Changed
chromosome
22
(Philadelphia
chromosome)



EVOLUCIÓN

- **La duración promedio de la fase crónica es aproximadamente de 3-5 años.**
- **La crisis blástica de la leucemia mieloide crónica es de muy difícil control, con una supervivencia de 3-6 meses.**

LEUCEMIA LINFOIDE CRÓNICA

- **La leucemia linfoide crónica (LLC) es un trastorno clonal maligno de linfocitos malignos morfológicamente maduros con predominio de linfocitos B, aunque en menos del 5 % de los casos son linfocitos T.**
- **Es la más frecuente de las leucemias (20-30 %) con una incidencia anual de aproximadamente 3 por 100 000 habitantes**
- **Generalmente se presenta en personas de edad avanzada, es la más común después de los 50 años, siendo 2-3 veces más frecuente en el hombre que en la mujer**

CUADRO CLÍNICO

- El paciente asiste a la consulta del médico por haber notado **crecimiento del bazo o de los ganglios linfáticos**, palidez, debilidad, pérdida de peso y anorexia.
- Los ganglios linfáticos aumentan de volumen, aparecen en nuevas regiones y se presentan infecciones recurrentes
- Las adenopatías son más características y constantes, son mucho más frecuentes que en la LMC
- Esplenomegalia y hepatomegalia (puede haber un hiperesplenismo)
- Trastornos inmunológicos: anemias hemolíticas y trombocitopenias inmunes, así como infecciones etc
- Pocos pacientes evolucionan hacia una enfermedad más agresiva, en particular un linfoma de células grandes o hacia una leucemia prolinfocítica

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Biometría hemática:

- **La leucocitosis es frecuente a predominio de linfocitos, no son raros conteos de $100/10^9/L$**
- **En el inicio de la enfermedad no hay anemia ni trombocitopenia, pero ambas van apareciendo y acentuándose a medida que progresa**

Prueba de Coombs: Es positiva en el caso de que aparezca una anemia

Electroforesis de proteínas: El 25 % de los pacientes tiene hipogammaglobulinemia y el 10 % hipergammaglobulinemia

Medulograma:

- **Al principio la infiltración medular por linfocitos es discreta y se mantienen íntegros los sistemas medulares**
- **Después aumenta la infiltración medular, con depresión variable de los tres sistemas: eritropoyético, granulopoyético y megacariopoyético**

LEUCEMIAS

LEUCEMIA LINFOCÍTICA CRÓNICA

ADENOPATÍAS GENERALIZADAS

DIFERENCIARSE CON LINFOMA

VERDADERAS ADENOMEGALIAS

PUEDE HABER COMPRESIÓN

PREDOMINA EN ADULTOS JÓVENES.

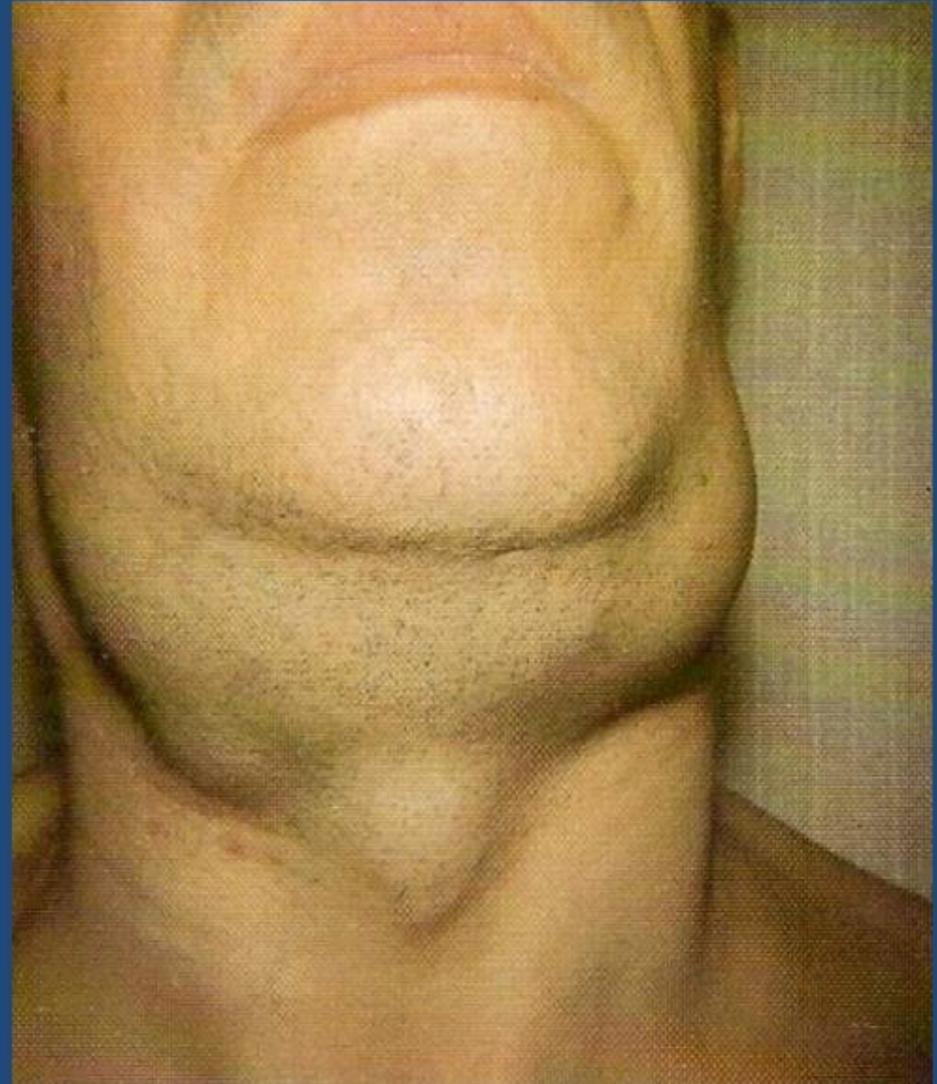






Fig. 3. Viscera fuera del abdomen.

EVOLUCIÓN

- **El curso es variable y mientras unos pacientes logran una larga supervivencia, otros mueren en los 5 años posteriores al diagnóstico.**
- **Aquellos con anomalías cromosómicas viven menos**
- **La aparición de una anemia hemolítica, una trombocitopenia inmune y sobre todo de infecciones, ensombrecen el pronóstico**

A tropical beach scene with a clear blue sky, palm trees, and thatched huts. The foreground shows clear, shallow water with ripples. The text "MUCHAS GRACIAS" is overlaid in large, red, outlined letters across the middle of the image.

MUCHAS GRACIAS