

Leucostasis como complicación de leucemia mieloide crónica

Leukostasis as a complication of chronic myeloid leukemia

Hasel Nájera⁽¹⁾, Cyrano Lossi⁽²⁾.

1. Dirección General de Investigación, Universidad de San Carlos de Guatemala, Guatemala.
2. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de San Carlos de Guatemala, Guatemala.

Correspondencia: Dra. Hasel Nájera. 2988776270101@medicina.usac.edu.gt
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5547-2449>

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i3.507>

Recibido: 23 de Abril 2022 - **Aceptado:** 20 de Junio 2022 - **Publicado:** Septiembre 2022

Resumen

La leucostasis es una emergencia que ocurre en pacientes con leucemia mieloide aguda (LMA) o leucemia mieloide crónica (LMC) en crisis blástica, caracterizada por el depósito de leucocitos en la microvasculatura, produciendo típicamente manifestaciones respiratorias y/o neurológicas, cuyo hallazgo paraclínico más notable es un conteo de leucocitos mayor a 100 000 /L. La razón fisiopatológica de esta complicación cuenta con dos teorías: el incremento de la viscosidad, secundario al incremento de blastos, cuya deformidad es menor a la de los leucocitos maduros e hipoxemia secundaria al metabolismo excesivo de estas mismas células, con la activación de citocinas proinflamatorias, daño endotelial y hemorragia. A continuación, se presenta un caso con leucostasis multiorgánica por LMC.

Palabras clave: Leucostasis, hiperleucocitosis, leucemia mieloide crónica, hidroxiurea.

Abstract

Leukostasis is an emergency that occurs in patients with acute myeloid leukemia (AML) or chronic myeloid leukemia (CML) in blast crisis, characterized by the deposition of leukocytes in the microvasculature, typically producing respiratory and/or neurological manifestations, whose most common paraclinical finding notable is a WBC count greater than 100,000/L. The pathophysiological reason for this complication has two theories: the increase in viscosity, secondary to the increase in blast cells, whose deformity is less than that of mature leukocytes, and hypoxemia secondary to excessive metabolism of these same cells, with the activation of proinflammatory cytokines, endothelial damage and hemorrhage. Next, a case with multi-organ leukostasis due to CML is presented.

Keywords: Leukostasis, hyperleukocytosis, chronic myeloid leukemia, hydroxyurea.

Presentación del caso

Paciente masculino de 40 años de edad, referido por un recuento de leucocitos de 200 000/L realizado por hipertrofia amigdalar de un mes de evolución tratada previamente por médico particular con moxiciclina, sin mejoría. Presentó también astenia, hiporexia, tinnitus y cefalea frontal con irradiación a la región lateral derecha de la cabeza en los 2 meses previos a consultar. Al ingreso, el paciente se observó caquéctico, con palidez generalizada, hipertrofia amigdalar y adenomegalias supraclaviculares. A la auscultación pulmonar, presentaba murmullo vesicular y en el abdomen se palpaba hepatomegalia y esplenomegalia que rebasaban 3 cm y 10 cm por debajo del reborde costal, respectivamente.

En la hematología presentó 323 mil leucocitos/L, 191 mil neutrófilos/L, 6,352 linfocitos/L, 87,250 monocitos/L, 4,310 eosinófilos/L, 33,400 basófilos/L, hemoglobina 8.9 g/dL, hematocrito 35.39 % con un volumen corpuscular medio en 94 fl y hemoglobina corpuscular media 23.9 g/dL, 110 mil plaquetas/L, volumen plaquetario medio 88.3 fl. Se ingresó a paciente con diagnóstico de hiperleucocitosis y se inició tratamiento con hidroxurea y soluciones. Se realizaron otras pruebas complementarias que evidenciaron LMC con cromosoma Filadelfia positivo en el análisis citogenético, con lo cual se inició tratamiento con imatinib.

Durante su estancia hospitalaria el paciente continuó con cefalea intensa. La TAC cerebral mostró dos nódulos cerebrales corticales, hiperdensos, ligeramente lobulados, del lado derecho, uno frontal de 10 x 12 mm y otro temporo-occipital medial de 34 x 22 mm, con leve edema vasogénico asociado, correspondientes a focos de hemorragia (Fig. 1A). No fue posible realizar resonancia magnética cerebral debido al estado del paciente. Posteriormente, presentó hipoxemia y disnea, por lo que se procedió a realizar una radiografía de tórax, en la cual se observaron radiopacidades alveolares sugestivas de edema pulmonar con derrame pleural bilateral (Fig. 1B). La TAC abdominal reveló hepatomegalia y un bazo severamente aumentado de tamaño con longitud máxima de 20 cm, que mostró múltiples focos de hipodensidad, algunos en forma de cuña que no mostraron realce al medio en distintas fases ni otros cambios (Fig. 1C). Tenían densidad mixta y algunas áreas correspondientes a líquido, compatible con múltiples infartos esplénicos. Se realizó el diagnóstico de leucostasis multiorgánica, se continuó tratamiento con quimioterapia y un mes después el paciente falleció por falla ventilatoria tipo 1

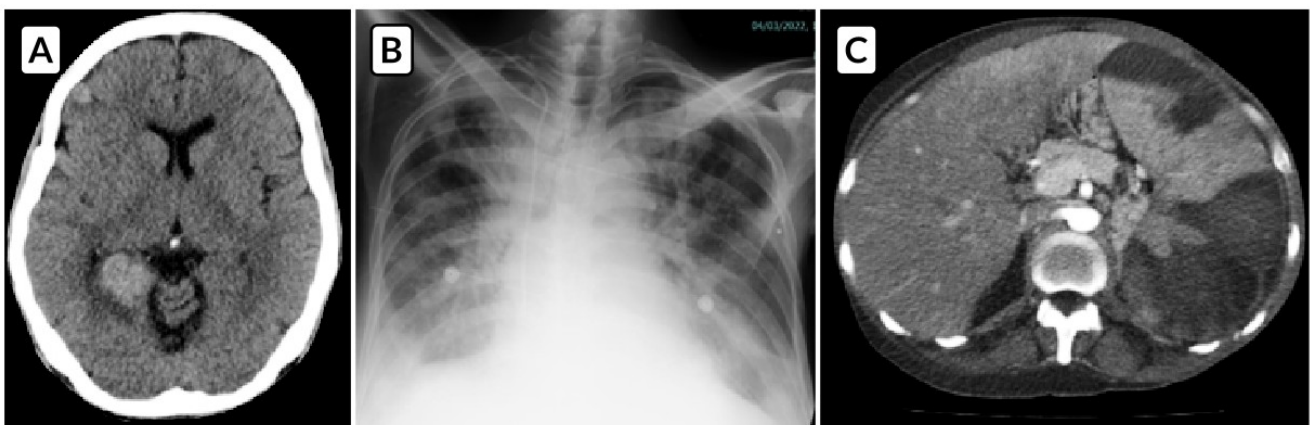


Fig. 1: Imágenes radiológicas en paciente con leucostasis. A) Nódulos cerebrales con edema vasogénico asociado. B) Leucostasis pulmonar. C) Hepatomegalia y esplenomegalia con zonas de infarto.

Discusión

Se estima que la hiperleucocitosis se presenta entre 5 y 30% de los adultos con leucemia, la cual es más común en leucemias agudas que en crónicas. En otros grupos de leucemia, la incidencia de hiperleucocitosis complicada con leucostasis es aún menos frecuente y requiere recuentos aún mayores de leucocitos [1].

La leucostasis requiere un tratamiento temprano, pues su mortalidad es del 20 al 40% en una semana, cuyas causas principales son la falla respiratoria y hemorragia intraparenquimatosa, las cuales se presentaron en el paciente descrito desde sus primeros días de estancia hospitalaria, a pesar del tratamiento inicial con hidroxiurea y luego con imatinib. Entre otras complicaciones que se han reportado están el síndrome de lisis tumoral, infección concurrente, falla renal aguda, isquemia miocárdica, sobrecarga ventricular derecha e infarto intestinal [2].

Previo al diagnóstico de LMC, se inició el tratamiento con hidroxiurea como quimioterapia de inducción para hiperleucocitosis. Posterior al diagnóstico de LMC, el tratamiento se dirigió con imatinib, siendo este el tratamiento de elección [3]. Los signos y síntomas, tales como astenia, cefalea intensa, tinnitus, disnea y esplenomegalia concordantes con los hallazgos radiológicos, respaldaron el diagnóstico de leucostasis multiorgánica [4], la cual continuó bajo tratamiento con imatinib, a pesar de lo cual, el desenlace fue adverso.

Referencias bibliográficas / References

1. Giammarco S, Chiusolo P, Piccirillo N, Di Giovanni A, Metafuni E, Laurenti L, et al. Hyperleukocytosis and leukostasis: management of a medical emergency. *Expert Rev Hematol* [Internet]. 2017;10(2):147–54. doi: <http://dx.doi.org/10.1080/17474086.2017.1270754>
2. Charles A S. Hyperleukocytosis and leukostasis in hematologic malignancies - Up To Date. UpToDate [Internet]. 2017;22–4. doi: <https://www.uptodate.com/contents/hyperleukocytosis-and-leukostasis-in-hematologic-malignancies>
3. Colomer MC. Medicamentos de vanguardia Imatinib. *Actual científica Medicam Vanguard*. 2005;24:106–8. doi: <https://www.elsevier.es/es-revista-offarm-4-pdf-13042376>
4. Novotny JR, Müller-Beißenhirtz H, Herget-Hosenthal S, Kribben A, Düiwsen U. Grading of symptoms in hyperleukocytic leukaemia: A clinical model for the role of different blast types and promyelocytes in the development of leukostasis syndrome. *Eur J Haematol*. 2005;74(6):501–10. doi: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15876254/>