

con el caso de un paciente de 30 años con neurofibromatosis tipo 1, que padeció una leucemia linfoblástica aguda B con cariotipo normal. Este paciente se sometió a un trasplante de médula ósea, con posterior recaída y fallecimiento a los 38 años en situación de sepsis y progresión de su enfermedad hematológica de base.

**Conclusiones:** Cuando se diagnostica un síndrome genético, aparte de conocer las manifestaciones clínicas más características del mismo, hay que tener en cuenta que algunos de ellos pueden asociar enfermedades hematológicas graves. De esta manera, con un correcto seguimiento de las alteraciones hematométricas que se pueden presentar en los síndromes genéticos, podremos hacer un diagnóstico y tratamiento precoces para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

## PB-121

### EL PERFIL SOCIO SANITARIO DEL PACIENTE ONCOHEMATOLÓGICO PALIATIVO COMO VARIABLE DE INGRESO HOSPITALARIO. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL COMARCAL

Díaz Jordán B<sup>1</sup>, Torcal Baz M<sup>1</sup>, Valverde Templado A<sup>1</sup>, Marín Domínguez E<sup>1</sup>, Hueso Espinosa J<sup>1</sup>, Cañizares Fernández T<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital General de Valdepeñas

**Introducción:** La valoración precoz del paciente oncohematológico es fundamental para cuantificar de manera correcta sus riesgos y potenciales ayudas a prestar desde el punto de vista socio sanitario. Además del apoyo a los pacientes, el apoyo a los familiares y cuidadores es igual de relevante. Este apoyo se vuelve aún más categórico en los medios rurales, donde los mismos se vuelven pilares fundamentales en el control sintomático de los pacientes. El objetivo del siguiente trabajo es plasmar la realidad socio sanitaria de los pacientes oncohematológicos en actitud paliativa seguidos en un hospital comarcal y correlacionarlo con el ingreso hospitalario.

**Métodos:** Estudio retrospectivo, analítico y unicéntrico realizado entre octubre de 2017 y 2018 revisando historias clínicas de los pacientes que se valoraban de forma dual entre los Servicios de Hematología y Cuidados Paliativos con posterior análisis estadístico descriptivo e inferencial comparando los pacientes que necesitaron ingreso hospitalario con aquellos que sólo recibían seguimiento ambulatorio.

**Resultados:** De los pacientes incluidos en el estudio (15 pacientes), la mediana de edad fue de 82 años (DS: 6,4. Intervalo: 72-92 años), con ligero predominio de sexo femenino (53,33%) y de estado civil casado (46,67%) o viudos (40,00%). Los diagnósticos hematológicos más frecuentes fueron las gammopatías monoclonales, seguido de los síndromes mielodisplásicos, leucemias agudas y el linfoma no-Hodgkin (entre estas cuatro últimas entidades corresponden al 80,00% de la muestra estudiada) y el 66,67% tenían un estado funcional avanzado (valorado por la escala ECOG >2 puntos). En el caso de sus cuidadores, en más de la mitad de la muestra (53,33%) eran los hijos/as de los pacientes quienes ejercían de cuidador principal, viviendo en el mismo hogar. Muy por detrás, los cónyuges de los pacientes (20,00%) y familiares de segundo o tercer grado (20,00%) fueron los cuidadores de los pacientes incluidos en el estudio. El 100% de los cuidadores valoraban adecuadamente el sentir el apoyo directo del personal sanitario y socio sanitario en situaciones complejas, sean estas médicas o administrativas. Desde el punto de vista socio sanitario, cabe destacar que sólo el 26,67% de la muestra analizada presentaba alguna ayuda desde el punto de vista de servicios sociales a través de la concesión de la Ley de Dependencia. El resto de pacientes no contaban con apoyo tangible por parte de tales servicios. No se encontraron diferencias estadísticamente significativas en ambos grupos analizados (ambulatorios e ingresados) en el estado civil del paciente (p: 0,876) ni en quien/quienes ejercían de cuidador (p: 0,295). Tampoco en su categoría funcional (p: 0,681) ni en si recibían apoyo estatal a través del otorgamiento de la Ley de Dependencia (p: 0,651).

**Conclusión:** No existieron diferencias estadísticamente significativas (p: >0.05) entre los pacientes que necesitaron ingreso hospitalario con la edad, estado civil del paciente, el origen de su cuidador habitual, el estado funcional (valorado por la escala ECOG) y el otorgamiento de ayudas sociales. Sin embargo, la totalidad de los cuidadores de la muestra valoraban positivamente el apoyo socio sanitario como parte del accionar médico habitual. Es fundamental seguir estudiando y profundizando estrategias socio sanitarias multidisciplinares en pacientes con neoplasias hematológicas en las zonas rurales, generalmente olvidadas por la casuística y los avances tecnológicos, con el afán de

mejorar su calidad de vida y la de su entorno familiar a través de la humanización y sostenibilidad del sistema sanitario.

## PB-122

### MUJER JOVEN CON POLIADENOPATÍAS Y ANASARCA. ¿ES SIEMPRE NEOPLÁSICO?

Amarilla Lanzas I<sup>1</sup>, Pimentel Feliciano A<sup>1</sup>, De Poo Rodríguez V<sup>1</sup>, Auría Caballero C<sup>1</sup>, Dourdil Sahún M<sup>o</sup> V<sup>1</sup>, Asensio Del Río A<sup>1</sup>, Mayor Perez L<sup>1</sup>, Palomera Bernal L<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa Zaragoza

**Introducción:** La enfermedad de Castleman (EC) es una entidad linfoproliferativa, descrita por primera vez en 1954. Tiene dos formas de presentación: unicéntrica, con afectación de un único ganglio linfático y multicéntrica (ECM), con afectación de múltiples nódulos y presentación clínica en forma de linfadenopatías, fiebre, pérdida de peso, disnea, edemas, anemia e hipoproteinemia. En la patogenia de la enfermedad hay una sobreproducción de IL6, que induce un síndrome proinflamatorio, responsable de los síntomas clínicos. ECM puede ser secundaria a infección por virus VIH y VHH8. En pacientes que no se demuestra causa etiológica se denomina ECM idiopática (ECMi), dentro de la cual se diferencian dos subtipos clínicos ECMi-TAFRO (trombocitopenia, anasarca, fiebre, fibrosis reticulínica/diñsfunción renal y organomegalia), o ECMi-NOS (not otherwise specified).

**Métodos:** se presenta el caso de una paciente con enfermedad de Castleman multicéntrica idiopática.

**Resultados:** El caso corresponde a una mujer de 53 años, sin antecedentes patológicos de interés, que en junio 2018, ingresa en el servicio de Medicina Interna de nuestro centro, por cuadro de fiebre, ascitis, derrame pleural y síndrome poliadenopático sin filiar. Durante ingreso presenta una evolución tórpida, objetivándose a la exploración esplenomegalia y cuadro de anasarca. Analíticamente destacan hipoproteinemia (1,1 g/dl), insuficiencia renal (creatinina 1,88 mg/dl, FGE 36 ml/min), anemia (Hb 10,3 g/dl), trombocitopenia (123000/mm<sup>3</sup>) y elevación de reactantes de fase aguda (PCR 36 mg/dl, ferritina 1063 ng/ml, fibrinógeno 1000 mg/dl). En PET/TC se observa un patrón poliadenopático discretamente hipermetabólico supra e infradiaphragmático, con incremento de captación difuso del radiotrazador en bazo (SUV máx 3,5). Dado el empeoramiento clínico se decide realizar biopsia de adenopatía laterocervical, siendo diagnóstica de enfermedad de Castleman tipo linfoplasmocitario. En este momento la paciente es trasladada al servicio de Hematología. Se solicitaron serologías de VIH y PCR de VHH8 siendo ambas negativas, PCR: 32 mg/dl, IL6: 24,28 pg/ml, por lo que se trata de una ECMi, de tipo TAFRO. Dada la presencia de criterios de severidad: ECOG >2, insuficiencia renal, anasarca y disnea se decide tratamiento con el anticuerpo monoclonal anti IL6, siltuximab y corticoides a altas dosis, pero dada la no disponibilidad de este fármaco en nuestro centro, se optó por iniciar primera línea con Rituximab 375mg/m<sup>2</sup> semanal, administrando un total de 8 ciclos del 13/07/2018 al 14/9/2018. A los 9 meses de la finalización la paciente se encuentra en remisión completa, con normalización de todos los parámetros analíticos, incluida la IL6 (Figura 1).

**Conclusiones:** La enfermedad de Castleman es un trastorno linfoproliferativo de célula B raro, curso habitualmente benigno y etiología desconocida. La IL6 ha demostrado un papel central en la fisiopatología de la enfermedad y, por tanto, el tratamiento en primera línea, especialmente en casos severos, son los anticuerpos monoclonales anti IL6: Siltuximab o Tocilizumab.

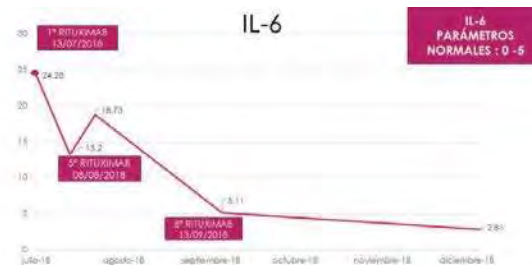


Figura 1.